FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N° 329

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean LE GOUBEY

né le 25 novembre 1935 à SAINT-PIERRE-EGLISE (50)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Diplômé d'Etudes Spéciales de Cardiologie

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES AUX STENOSES ORIFICIELLES PULMONAIRES AVEC SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT (A PROPOS DE 40 OBSERVATIONS)

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean LE GOUBEY

né le 25 novembre 1935 à SAINT-PIERRE-EGLISE (50)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Diplômé d'Etudes Spéciales de Cardiologie

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES AUX STENOSES ORIFICIELLES PULMONAIRES AVEC SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT (A PROPOS DE 40 OBSERVATIONS)

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR. . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR. . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.), GONNARD (P.), NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (B.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.), GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME,

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549022_0044

A LA MEMOIRE DE MON PERE,

A MA MERE,

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIE

Professeur de Clinique Cardiologique
Membre de l'Académie Nationale de Médecine
Médecin de l'Hôpital Broussais
Officier de la Légion d'Honneur

qui m'a fait l'honneur de bien vouloir présider cette Thèse.

En témoignage de ma respectueuse admiration.

A MES MAITRES D'EXTERNAT,

1958 Monsieur le Docteur LEIBOVICI
1959 Monsieur le Docteur TRICOT
1960 Monsieur le Docteur HILLEMAND
1960 Monsieur le Professeur MACREZ
1961 Monsieur le Professeur BROUET
1962 Monsieur le Docteur EVEN
1963 Monsieur le Professeur MATHEY
1964 Monsieur le Docteur MATHIVAT
1965 - 1966 Monsieur le Professeur SOULIE.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CORONE,

qui m'a inspiré le sujet de cette Thèse et m'a permis de mener à bien ce travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ALBOU,

dont les conseils m'ont été précieux pour la réalisation de ce travail.

A MESSIEURS LES DOCTEURS,

J. ACAR, Professeur Agrégé
F. BOUCHARD
M. CARAMANIAN
J. CARLOTTI, Professeur Agrégé
D. COLONNA
M. DEGEORGES, Médecin des Hôpitaux
F. GUERIN, Professeur Agrégé
F. JOLY
J. JULLIEN
B. MORIN
J.M. PERNOT
P. VERNANT, Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux.

En témoignage de ma profonde reconnaissance pour tout ce qu'ils m'ont appris.

I N T R O D U C T I O N.

L'étude de l'infundibulum dans les sténoses valvulaires pulmonaires avec septum interventriculaire intact est interessante à plus d'un titre.

Tout d'abord en raison de la fréquence de ces sténoses pulmonaires dans le cadre des cardiopathies congénitales (10 à 15 % selon les statistiques), et du nombre élevé de cas où il existe un obstacle infundibulaire associé (environ la moitié).

Ensuite, par la possibilité de reconnaitre leur existence, leur importance et souvent leur nature par le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiographie.

Enfin, par l'incidence chirurgicale, car une sténose importante au niveau de la chambre de chasse du ventricule droit pose le problème de la résection infundibulaire associée à l'ouverture de l'orifice pulmonaire qui aggrave le pronostic de l'intervention.

Ce travail a pour but de préciser l'atteinte de l'infundibulum dans ces cas, à partir des données de la littérature médicale et de 40 observations de malades présentant une sténose pulmonaire pure ou associée à une communication inter-auriculaire, hospitalisés dans le Service du Professeur SOULIE.

Après un bref rappel historique, nous étudierons l'anatomie de l'infundibulum normal et pathologique, puis nous developperons

les moyens cliniques, hémodynamiques et angiocardiographiques permettant de reconnaitre et d'apprécier l'atteinte de l'infundibulum. Nous confronterons le résultat de ces données avec les constatations du chirurgien et parfois de l'anatomopathologiste.

On tentera enfin de dégager de ces différentes données une indication sur la conduite à tenir vis à vis de l'infundibulum au cours de l'acte opératoire.

RAPPEL HISTORIQUE.

Les sténoses infundibulaires sont connues depuis la fin du XIXé siècle.

Après SALMON en 1872 et VIMONT en 1882, qui décrivent pour la première fois les trois variétés de sténoses pulmonaires (infundibulaire, orificielle et artérielle), LAFFITTE en 1892 (45) et surtout BARRIE en 1895 (10) décrivent :

- d'une part, les sténoses pures de l'orifice pulmonaires et les sténoses mixtes à la fois sigmoïdiennes et infundibulaires ;

- d'autre part, les sténoses allongées "en canal" et les sténoses organisées "en diaphragme".

En 1909, KEITH décrit les différents aspects de malformations de l'infundibulum qu'il rencontre au cours de l'étude de 100 pièces anatomiques.

Considérées comme rares dans la première moitié du XXé siècle, les sténoses infundibulaires ont donné lieu à de nombreuses publications depuis 1950.

KIRKLIN en 1953 (42), CAMPBELL en 1954 (21), BROCK en 1955 (17), FROMENT en 1959 (32), SOULIE en 1964 (66) ont permis de préciser les différentes sténoses infundibulaires que l'on peut voir en cas de septum interventriculaire intact. C'est à partir de la classification anatomique de SOULIE, à laquelle la plupart des Auteurs se rangent actuellement, que nous avons abordé ce travail.

Comme on le verra, alors que les sténoses infundibulaires primitives sont connues depuis la fin du siècle dernier, il a fallu attendre 1953 pour que l'on reconnaisse les rétrécissements infundibulaires réactionnels secondaires.

L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE NORMAL.

A - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.

L'infundibulum pulmonaire dérive de la partie haute du bulbus cordis. Celui-ci forme une des cinq parties du tube cardiaque primitif séparées les unes des autres par des étranglements. Il est compris entre le bulbe artériel dont il est séparé par le sillon interbulbaire et le ventricule primitif dont il est séparé par le sillon bulbo-ventriculaire ; les deux autres parties étant l'oreillette primitive et le sinus veinosus situées vers l'extrémité caudale.

Pour aboutir au coeur définitif, ce tube cardiaque primitif doit subir deux ordres de modifications :

1) Une torsion, qui va amener le ventricule primitif et le bulbus cordis en avant et à droite de l'oreillette primitive qui est fixe, amarrée au plan postérieur. En même temps, le sillon bulbo-ventriculaire s'efface à droite et se creuse à gauche tandis que le sillon inter atrio-ventriculaire s'efface à gauche et se creuse à droite. Ainsi, le ventricule primitif se retrouve en avant de l'oreillette primitive et le bulbus cordis en avant et à droite de celle-ci.

2) Une série de cloisonnements, qui aboutiront à séparer les deux coeurs droit et gauche et les deux étages auriculaire et ventriculaire.

A l'étage ventriculaire, le cloisonnement résulte de la rencontre de trois ébauches qui viennent confluer au niveau de la région qui va correspondre à la "pars membranacea septi" : septum inférius, septum intermédium, et septum bulbaire qui continue vers le bas la lame spirale séparant aorte et artère pulmonaire. Ce septum bulbaire va donc séparer la chambre de chasse aortique de l'infundibulum dont il va former la face septale.

Ainsi la cavité bulbo-ventriculaire va se trouver divisée en deux chambres :

- Ventricule droit qui dérive en totalité du bulbus cordis dont la partie haute est à l'origine de l'infundibulum pulmonaire.

- Ventricule gauche dont la chambre de chasse dérive également du bulbus cordis mais dont la chambre de remplissage provient du ventricule primitif.

Au cours de ces processus, il se produit un rétrécissement ou détroit de Haller qui formera l'éperon de Wolff du coeur définitif dont l'hypertrophie pourra être cause de sténose infundibulaire.

B - ANATOMIE DE L'INFUNDIBULUM NORMAL.

L'infundibulum pulmonaire est individualisé dans les descriptions anatomiques les plus anciennes.

Encore appelé "cône artériel" (conus artériosus) par les auteurs anglo-saxons, il est assimilé à la chambre de chasse du ventricule droit que l'on oppose à la chambre de remplissage de ce même ventricule.

Ces deux cavités sont articulées l'une sur l'autre presque à angle droit : la chambre de remplissage étant inférieure et postérieure et de direction horizontale, la chambre de chasse étant antérieure et supérieure, de direction oblique en haut, en arrière et à gauche se continuant ainsi avec le tronc pulmonaire et étant superficielle par rapport à la chambre de chasse aortique qu'elle croise à environ 90°.

Si l'anatomie décrit l'infundibulum comme partie intégrante du ventricule droit, sa physiologie et surtout sa pathologie le montre plus proche du tronc artériel pulmonaire et l'on désigne souvent sous le terme de "voie artérielle pulmonaire", l'ensemble constitué par l'infundibulum, l'orifice pulmonaire et le tronc de l'artère pulmonaire.

Morphologie

Tous les anatomistes donnent à l'infundibulum, la forme d'un tronc de cône ou d'un entonnoir renversé d'environ 1,5 cm. de longueur, mais tous n'en donnent pas une description morphologique exactement superposable et surtout n'en décrivent pas les limites toujours de façon précise.

On décrira à ce tronc de cône, deux parois superficielle et profonde, une extrémité supérieure et une base.

1) La paroi antérieure ou superficielle.

est très mince, c'est la plus mince de toutes les parois ventriculaires. Elle est traversée par des trabécules dont le sens général est transversal par rapport au grand axe du ventricule et longitudinal par rapport à l'axe d'évacuation (Testut). La minceur de la paroi explique la facilité de l'exploration chirurgicale par cette voie et la possibilité de dilatation importante à ce niveau en cas d'augmentation de la pression ventriculaire.

2) La paroi profonde.

est en forme de gouttière à concavité antéro-droite. On peut lui décrire deux versants (Henry) :

a) L'un antérieur qui forme la partie interne ou gauche de l'infundibulum. Il est formé par la partie antérieure et supérieure du septum interventriculaire. Il est convexe vers la droite c'est à dire qu'il bombe légèrement dans la lumière du cône pulmonaire. C'est au niveau de cette paroi que l'éperon de Wolff envoie un prolongement qui s'étend depuis les valves pulmonaires jusqu'au muscle papillaire du cône artériel et dont certaines fibres se continuent avec la bandelette ansiforme.

b) L'autre postérieur est formé par un relief musculaire arrondi qui fait saillie dans la cavité ventriculaire. Ce faisceau charnu d'un développement remarquable a donné lieu à de nombreuses descriptions anatomiques : "arcade musculaire supérieure" pour Parchappe, "muscle compresseur de la valve tricuspide" pour Sappey et Cruveillhier. Il se détache de la cloison inter-ventriculaire où il est amarré, se porte obliquement en dehors et en bas, passe au dessus de la valve antérieure de la tricuspide et va se perdre en diminuant de hauteur à la partie supérieure de la paroi antérieure du ventricule droit.

Pour Rouvière, "cette paroi est soulevée sur presque toute sa hauteur par une saillie musculaire large en forme de bourrelet" ; pour Testut, "sa partie moyenne arrondie et mousse s'avance dans la cavité ventriculaire à la manière d'un éperon", c'est sous le terme "d'éperon de Wolff" que cette formation est actuellement décrite (schéma 2).

Les auteurs anglo-saxons préferent la dénomination de crête-supraventriculaire (crista supraventricularis), et ceci est source de certaines confusions dans les différentes descriptions car ce terme englobe une région plus étendue.

L'éperon de Wolff

décrit par cet Auteur en 1791, constitue pour lui, un éperon de tissu musculaire situé entre les anneaux tricuspidien et pulmonaire. Son importance est variable suivant les descriptions ; certains en effet, le situe à environ 1,5 cm de l'anneau pulmonaire et décrivent une fossette sous-infundibulaire qui le sépare de l'anneau tricuspidien, d'autres dont HENRY (37), lui font occuper toute la hauteur de la paroi séparant ainsi les orifices pulmonaire et tricuspidien.

Il constitue pour les anatomistes et les chirurgiens, un repère très important car il limite, en bas et en arrière, l'entrée de l'infundibulum.

Il en nait plusieurs faisceaux musculaires dirigés en avant et en bas dont deux sont remarquables :

- du côté droit, le faisceau pariétal qui va se perdre sur la paroi antérieure de l'infundibulum (pariétal band des Anglo saxons) ;

- du côté gauche, le faisceau septal qui gagne le septum comme on l'a vu (septal band des Anglo-saxons).

Cet éperon de Wolff forme avec la paroi antérieure de l'infundibulum, un puissant anneau contractile qui joue un rôle primordial au cours de l'expulsion systolique.

La portion de la cavité ventriculaire qui se trouve située en avant de ce faisceau, c'est à dire entre lui, la paroi antérieure du ventricule et la paroi septale revêt la forme d'un tronc de cône dont la grande base communique avec le reste de la cavité ventriculaire (chambre de remplissage) et dont la petite base dirigée en haut répond à ...

3) L'orifice pulmonaire

situé à l'extrémité supérieure de l'infundibulum ; au dessus, en avant et un peu à gauche de l'orifice auricule-ventriculaire droit.

Circulaire, mesurant 65 à 70 mm. de circonférence et environ 20 mm de diamètre, il est situé dans un plan regardant en haut, en arrière et à gauche. Il est fermé par trois valvules sigmoïdes, l'une antérieure, les deux autres postérieures (droite et gauche).

Ses rapports avec l'orifice aortique sont importants à préciser. L'orifice pulmonaire est situé à un niveau plus élevé que l'orifice aortique. Seule une partie de la sigmoïde pulmonaire postéro-gauche est en rapport avec la sigmoïde aortique antéro gauche.

La sigmoïde pulmonaire postéro-droite qui est nettement plus haute que la sigmoïde aortique antéro-droite, répond à la paroi de l'aorte ascendante.

Ces rapports anatomiques sont dûs au fait que les deux orifices sont situés dans deux plans qui forment un angle largement ouvert vers le bas et seules leurs parties gauches sont à la même hauteur (Schéma 1).

4) La base

fait communiquer l'infundibulum avec la chambre de remplissage du ventricule droit. Sa situation est difficile à préciser. L'éperon de Wolff forme un repère capital et limite l'entrée de l'infundibulum en bas et en arrière, mais en avant, la limite inférieure est imprécise ; aucun répère ne permet de la fixer avec précision. On admet généralement que cette limite correspond à un plan passant par le bord supérieur de l'orifice tricuspidien. A cet endroit, la paroi lisse et mince de l'infundibulum fait place à la paroi épaisse et soulevée par les colonnes charnues de la chambre de remplissage.

C - LES RAPPORTS DE L'INFUNDIBULUM AVEC LA CHAMBRE DE CHASSE DU VENTRICULE GAUCHE ET LE TISSU NODAL.

sont importants à connaitre.

a) La chambre de chasse du ventricule gauche, est postérieure par rapport à l'infundibulum qu'elle croise à 90°. Les deux chambres de chasse sont en rapport étroit. Elles sont séparées par le septum interventriculaire constitué à cet endroit dans sa plus grande partie par sa portion musculaire et dans un étroit fragment postérieur par sa portion membraneuse. Comme le montre les rapports des orifices pulmonaire et aortique entre eux, l'infundibulum monte à un niveau plus élevé que la chambre de chasse aortique ; la partie la plus élevée de l'infundibulum entre donc en relation avec le début de l'aorte ascendante (Schéma 3 et 4).

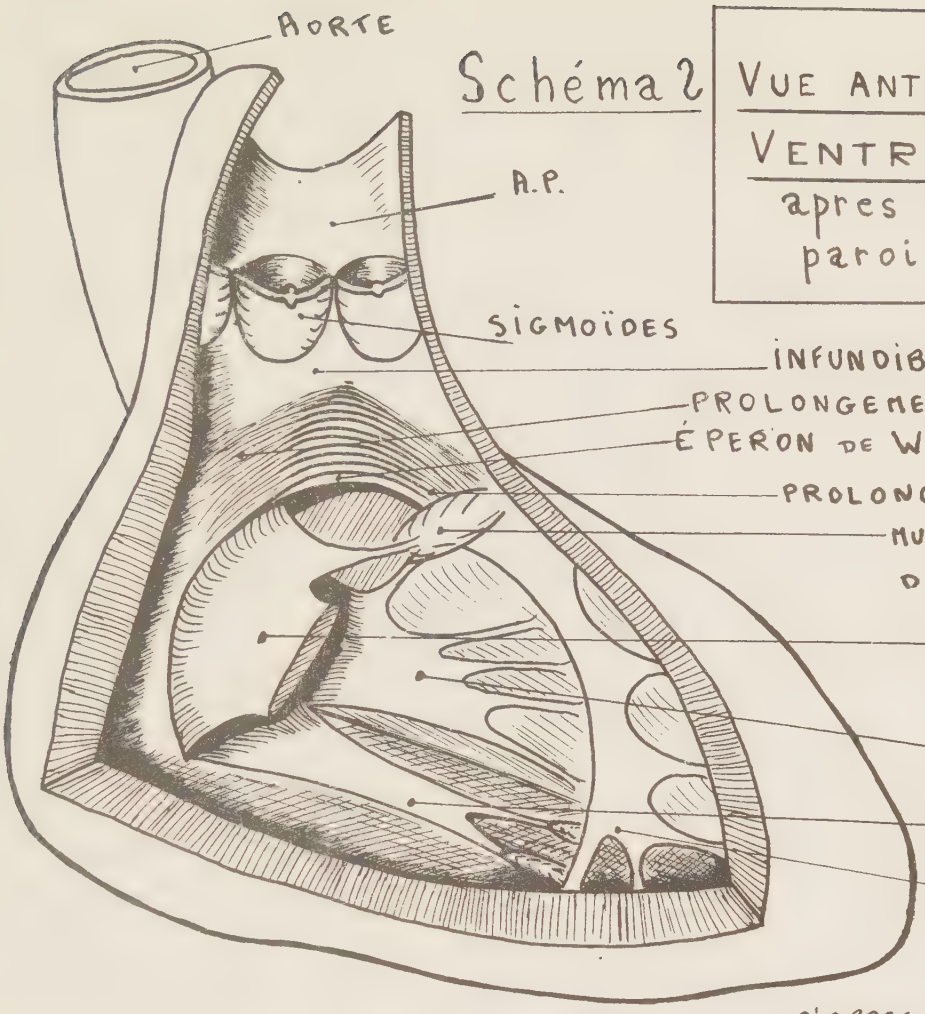


Schéma 2 — VUE ANTÉRO-DROITE DU VENTRICULE DROIT après résection de la paroi antérieure

D'APRES CASTAING et BRIZON.

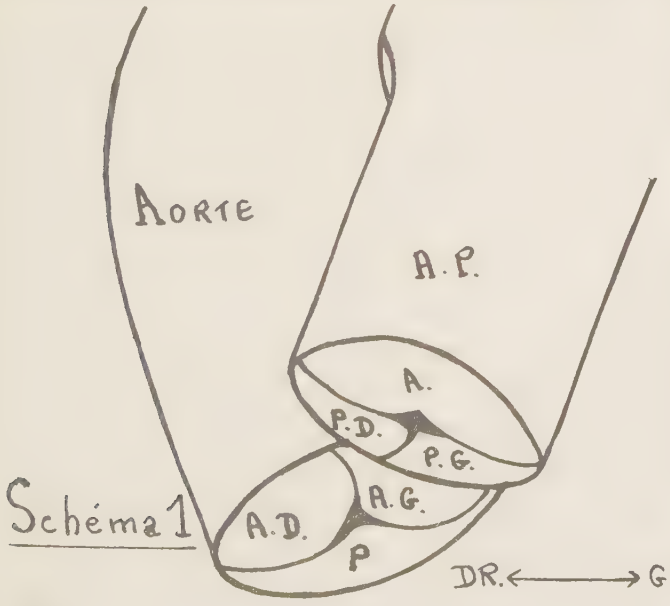


Schéma 1 — RAPPORTS DES DEUX ORIFICES

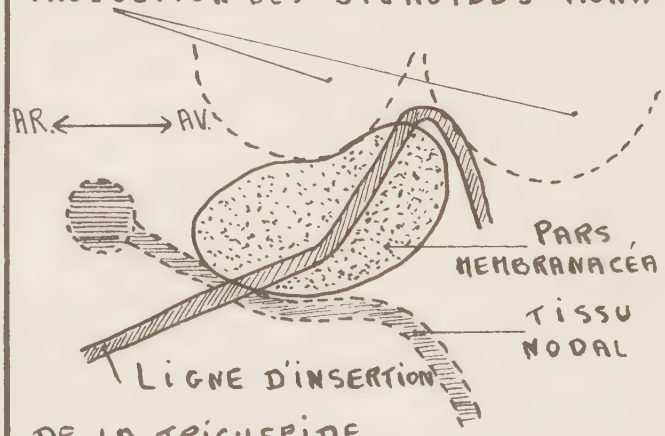
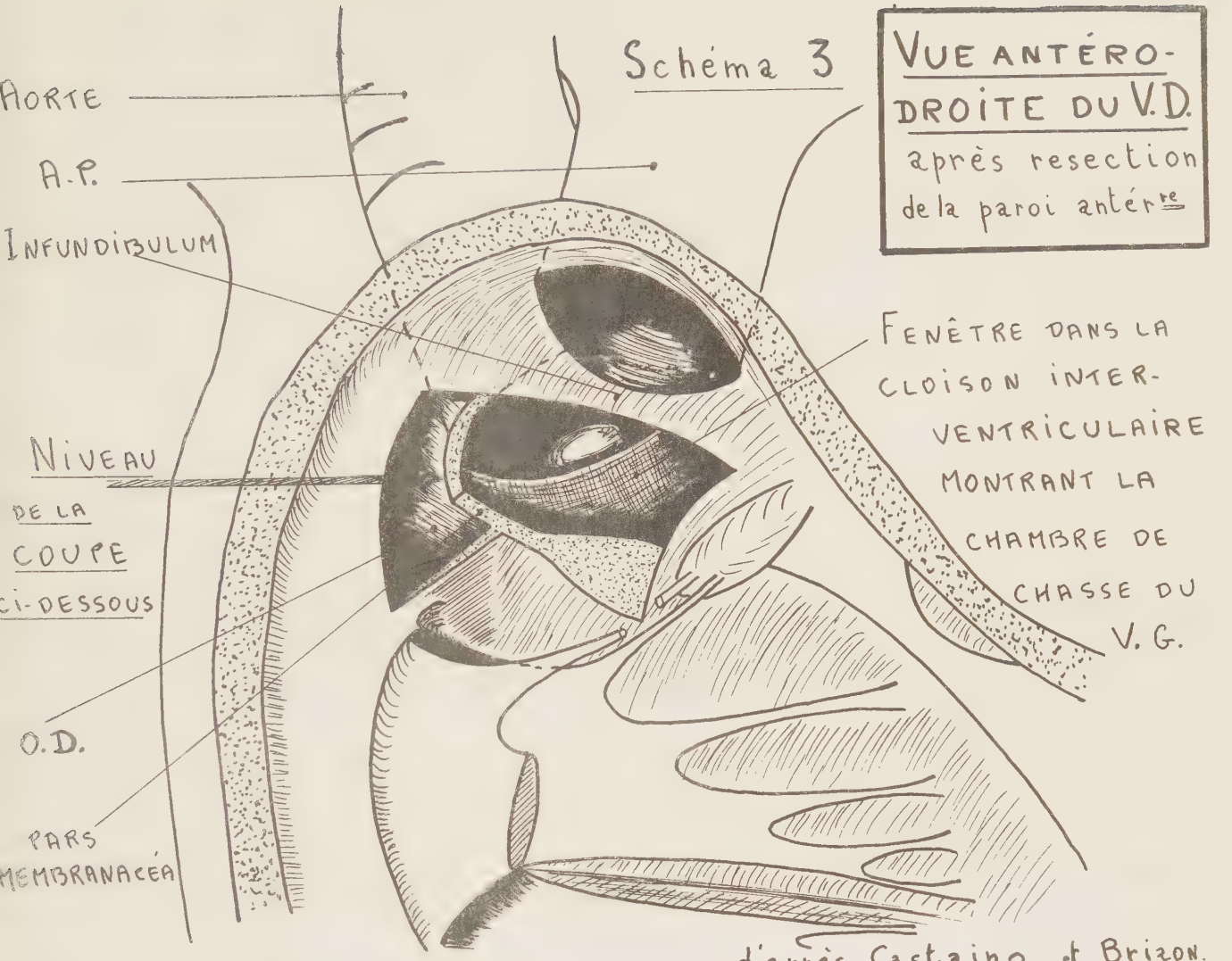


Schéma 5 — RÉGION DE LA PARS MEMBRANACÉA

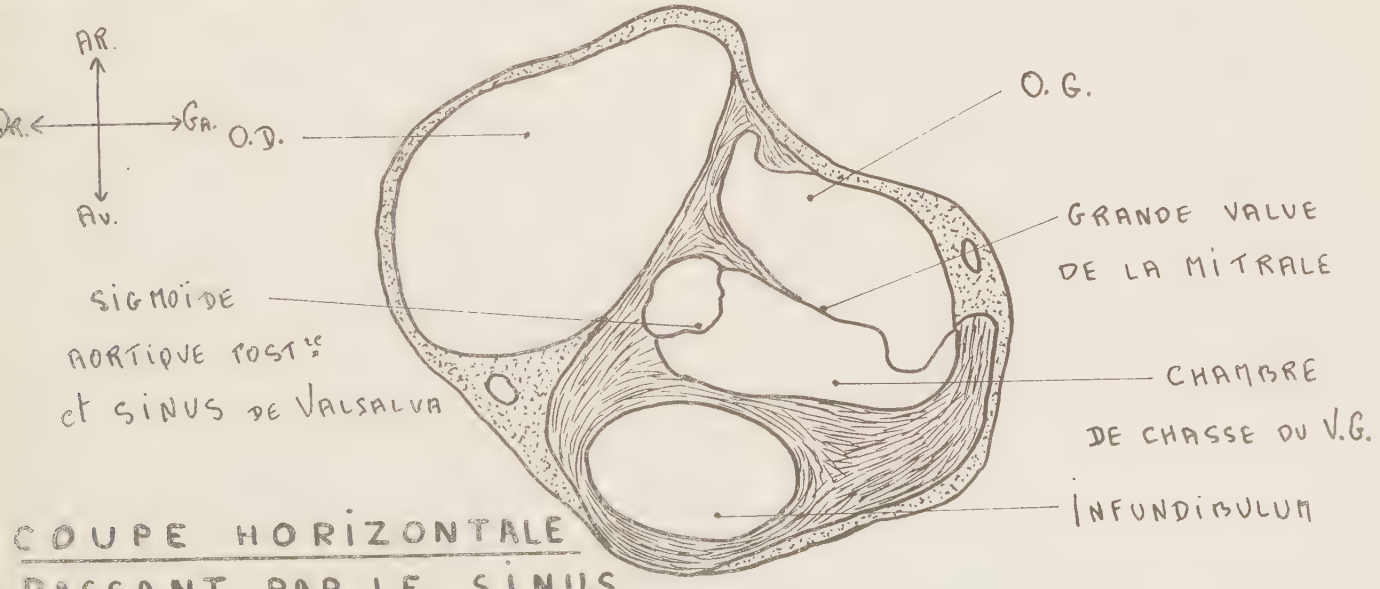
D'APRÉS E. HENRY.

Schéma 3

VUE ANTÉRO-DROITE DU V.D.
après resection de la paroi antérre



d'après Castaing et Brizon.



COUPE HORIZONTALE PASSANT PAR LE SINUS AORTIQUE POSTÉRIEUR

Schéma 4

b) Le faisceau de His, prolonge en avant le noeud d'Aschoff-Tawara ; il se dirige en bas et en avant, croise la ligne d'insertion de la valve septale de la tricuspide, puis longe le bord inférieur de la "pars membranacéa" depuis son extrémité postérieure jusqu'à sa partie moyenne (schéma 5). Il se divise alors en ses deux branches qui sont "à cheval" sur la portion musculaire du septum interventriculaire. La branche droite semble prolonger le tronc du faisceau de His et se dirige en direction du pilier antérieur de la tricuspide en suivant le trajet de la bandelette ansiforme, où elle se divise en plusieurs rameaux.

L'infundibulum entre donc en rapport avec le tissu de conduction au niveau de sa base où passe la branche droite du faisceau de His près de l'insertion du muscle papillaire du cône artériel.

Le médecin qui discute l'indication d'une éventuelle résection infundibulaire, dans la malformation que nous étudions, et le chirurgien qui la réalise doivent tenir compte de ces faits.

L'INFUNDIBULUM PATHOLOGIQUE.

L'étude de l'anatomie pathologique des obstacles infundibulaires peut se faire à partir des constatations du chirurgien lors de l'intervention ou de celles de l'anatomo-pathologiste.

Les constatations du chirurgien

sont palpatoires mais aussi visuelles depuis que l'on intervient à "coeur ouvert" sous circulation extra-corporelle. La possibilité de maintenir le coeur battant pendant l'intervention permet de se rendre compte de l'importance de la sténose et de son caractère permanent ou seulement systolique.

L'importance d'un obstacle est cependant appréciée de manière différente selon les opérateurs et il n'est pas toujours facile de se faire une idée précise de sa nature exacte. Le diamètre de la sténose infundibulaire souvent comparé à un des doigts du chirurgien, manque de précision et rend les comparaisons malaisées.

La prise des pressions en amont et en aval de l'obstacle, avant et après l'acte opératoire, permet d'évaluer l'importance du barrage et le résultat immédiat de sa suppression. Ces constatations ne sont pas superposables à celles que l'on ferait dans des conditions physiologiques mais ont l'avantage de pouvoir être chiffrées et d'être objectives.

Les constatations de l'examen anatomique

sont précises car la région à examiner peut être vue sous tous les angles aussi longtemps qu'on le désire, avant et après ouverture des cavités cardiaques. Elles permettent donc, une description analytique détaillée, mesurée et complète.

En dehors des cas où la sténose est très serrée, cet examen rend cependant, difficilement compte de la gène qu'apportait l'obstacle infundibulaire à l'évacuation du ventricule droit.

Il faut également noter que l'obstacle a parfois été réséqué lors de l'intervention chirurgicale et il est difficile d'imaginer ce qu'il était avant l'acte opératoire.

LES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES A UNE STENOSE VALVULAIRE AVEC SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT

sont de deux ordres :

- Les obstacles dues à l'hypertrophie infundibulaire secondaire à la sténose orificielle pulmonaire ;

- Les obstacles primitifs en diaphragme.

A - LES RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES REACTIONNELS SECONDAIRES,

sont de loin les plus fréquents et de connaissance récente.

Ils ont été décrits pour la première fois par KIRKLIN (42) en 1953, mais dès Mai 1952, SOULIE et ses collaborateurs (63) s'étonnant de la persistance d'un gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire après valvulotomie, écrivaient "les documents anatomiques publiés montrent que l'hypertrophie pariétale atteint, dans quelques cas, un degré tel qu'elle réduit le diamètre de la voie infundibulaire et parait capable de modifier les conditions assurant une correcte éjection ventriculaire".

Après KIRKLIN et SOULIE, BROCK en 1955 (17), FROMENT en 1959 (32) et HOUEL en 1961 (38) ont apporté leur contribution à l'étude de cette anomalie. Ils montrent que l'hypertrophie des parois de la chambre de chasse apporte une gène à l'évacuation du ventricule droit, que cette hypertrophie est secondaire à la sténose orificielle, et qu'elle fait partie intégrante de l'hypertrophie concentrique des parois du ventricule droit. Cette opinion n'était pas admise par tous, KJELLBERG (43) et BING (12) entre autres, estimaient que cet épaississement des parois infundibulaires ne constituait pas un obstacle à l'éjection ventriculaire droite et qu'il était incorrect dans ces cas de parler de rétrecissement infundibulaire.

Tous les auteurs reconnaissent maintenant, l'existence de cette "hypertrophie infundibulaire sténosante" dont la constitution a pu être précisée.

A l'hypertrophie des parois de l'infundibulum qui rétrécit la chambre de chasse, s'ajoute un épaississement parfois considérable de l'éperon de Wolff et de ses prolongements septaux et pariétaux sur laquelle avait déjà insisté KIRKLIN (42).

Comme le montre HOUEL (38), l'hypertrophie concentrique des faisceaux myocardiques pariétaux et des faisceaux musculaires de l'éperon de Wolff suffit à produire une sténose infundibulaire appréciable. L'infundibulum est en effet, le premier interessé par l'hypertrophie musculaire, sa capacité étant plus réduite et les formations anatomiques susceptibles d'épaississement plus nombreuses à cet endroit.

Pour GOULD, la sténose infundibulaire est plus localisée lorsqu'elle est primitive ; l'hypertrophie infundibulaire secondaire est, en effet, généralement étendue, transformant l'infundibulum en un chenal à parois lisses régulièrement rétréci, prenant pour FROMENT, l'aspect d'une sténose hypertrophique du pylore.

Ces aspects anatomiques sont retrouvés dans un certain nombre de nos observations :

"Sténose concentrique infundibulaire que l'on voit se fermer complètement lors de la systole. L'épaisseur de la chambre infundibulaire est de 1,5 cm" (obs. 15).

"Chambre de chasse réduite à un étroit chenal lisse, admettant une sonde cannelée, due à l'hypertrophie infundibulaire et au volumineux éperon de Wolff" (obs. 29).

"Hypertrophie considérable de l'éperon de Wolff qui est représenté par un énorme muscle large de 30 mm et de son prolongement droit qui est encore plus hypertrophié que lui ; de cette façon est créée une sténose musculaire ventriculaire droite due à cette hypertrophie infundibulaire musculaire" (obs. 34).

"La chambre de chasse est encore plus étroite (que la chambre de remplissage) ; ceci est dû à l'hypertrophie de toutes les parois musculaires : paroi antérieure, éperon de Wolff et son prolongement droit, septum..." (obs. 35) photo n° 1.

A l'hypertrophie purement musculaire, s'ajoute, dans certains cas, une réaction fibreuse qui peut toucher l'endocarde et le myocarde.

Il est fréquent que les parois hypertrophiées de l'infundibulum se recouvrent d'un endocarde fibreux, blanc-nacré, épaissi. Cet aspect de l'endocarde est retrouvé d'une manière générale sur toutes les zones de pression intra-cavitaire élevée au niveau des obstacles à l'évacuation ventriculaire ; il indique une circulation qui s'effectue dans des conditions très anormales mais actives (SOULIE).

Ce tissu fibreux se localise souvent sur l'éperon de Wolff comme c'est le cas dans les observations 27, photos 2 - 3, 35 et 36 ; il peut également tapisser les parois de la chambre de chasse (obs. 34).

La fibrose peut également apparaître dans l'épaisseur du myocarde comme l'ont bien montré HOUEL et ENGLE ; elle se localise entre les fibres myocardiques.

Qu'elle soit endocardique ou myocardique, cette réaction fibreuse contribue encore davantage à accentuer la sténose infundibulaire réactionnelle qui devient fibro-musculaire (obs.32, 35, 40).

Il est maintenant généralement admis que cette hypertrophie infundibulaire est secondaire à la sténose orificielle pulmonaire et qu'elle fait partie de l'hypertrophie concentrique du ventricule droit. L'épaisseur des parois ventriculaires droites atteint fréquemment 15 à 30 mm dans nos observations ; cette épaississement réduit également, mais dans des proportions moins importantes, la chambre de remplissage. Il semble pourtant que la réduction quasi-totale de cette cavité ne puisse se produire qu'à un stade très avancé. Elle représente probablement une cause importante de mortalité post-opératoire : "chambre de remplissage presque virtuelle" (obs. 35) ; "cavité du ventricule droit minuscule" (obs. 39) ; "chambre de remplissage transformée en fente virtuelle" (obs. 40).

L'hypertrophie réactionnelle de la chambre de chasse augmente progressivement au cours de l'évolution de la cardiopathie, comme celle de tout le myocarde ventriculaire droit, et va finalement à l'encontre de son but qui est de maintenir une pression correcte dans l'artère pulmonaire.

La durée de l'évolution de la cardiopathie et le degré de la sténose orificielle pulmonaire sont considérés comme étant les deux facteurs déterminant dans l'apparition de l'hypertrophie infundibulaire. Comme le fait remarquer FROMENT (32), il existe probablement des réactions différentes d'un sujet à l'autre.

On peut noter en effet, dans nos observations, des hypertrophies très marquées chez des malades de moins de 10 ans et inversement des hypertrophies modérées chez des sujets de plus de 20 ans. Sur les 32 cas d'hypertrophie infundibulaire sténosante que nous avons étudiés, 21 ont moins de 20 ans et 11 ont plus de 20 ans ; la moyenne d'âge étant de 18 ans.

On peut remarquer également que pour un orifice pulmonaire de 4 mm de diamètre avec une hypertrophie infundibulaire sensiblement égale, les âges des malades sont très différents : 23 - 25 - 16 - 23 et 7 ans (obs. 11 - 14 - 20 - 35 et 40). Pour que se constitue un épaississement de la chambre de chasse pouvant faire parler de sténose infundibulaire réactionnelle, il a donc fallu des durées d'évolution très variables selon les sujets.

Certains Auteurs ont été amenés à penser que la gène à l'évacuation du ventricule droit n'expliquait pas tout et que d'autres facteurs pourraient intervenir dans certains cas.

ROUTIER parlait, en plus du facteur mécanique, d'un facteur congénital primitif qui consisterait en un "vice architectural" des différentes couches myocardiques ventriculaires. La persistance d'anomalies du traçé électrique après une valvulotomie correcte, dans certains cas, était évocatrice à cet égard pour cet Auteur.

Pour LEV (32), une orientation anormale des faisceaux musculaires de la crête supra-ventriculaire peut être parfois à l'origine d'un certain degré de rétrécissement infundibulaire.

Si la théorie mécanique n'explique pas tout d'une manière satisfaisante, elle est pourtant la seule qui rende compte de l'hypertrophie infundibulaire réactionnelle des sténoses pulmonaires et de sa régression très fréquente après valvulotomie.

B - LES STENOSES PRIMITIVES EN DIAPHRAGME.

sont beaucoup plus rarement associées à la sténose valvulaire pulmonaire et dans ces cas, on peut parler de "double sténose" de la voie artérielle pulmonaire (SOULIE).

Elles sont connues depuis longtemps, puisque LAFFITE en 1893 et surtout BARIE en 1895 séparaient déjà les sténoses étendues "en canal" des sténoses localisées "en diaphragme". Depuis ces dix dernières années les travaux se sont multipliés et il convient de citer ceux de FROMENT en 1959 (32), de SWANN en 1959, la Thèse de FONTAINE en 1963 (31), et les travaux de SOULIE en 1964 (66).

Les sténoses infundibulaires en diaphragme sont congénitales et primitives ; ce sont des malformations cardiaques rares qui peuvent constituer la seule anomalie ou être associées à une sténose pulmonaire comme dans les cas qui nous intéressent dans cette étude.

Ces sténoses localisées sont formées par un anneau blanchâtre qui peut se situer à différents niveaux de l'infundibulum (SOULIE).

Il peut être situé très près des valves pulmonaires formant une collerette blanchâtre sous-valvulaire comparable aux sténoses sous-valvulaires aortiques.

Ailleurs il réalise une sténose en virole fibreuse à 1 ou 2 cm au dessous des valves pulmonaires limitant une chambre sous-valvulaire de petites dimensions.

Enfin, la sténose est parfois basse, médio-ventriculaire, limitant vers le bas une vaste chambre infundibulaire dont les parois sont relativement minces.

Dans notre série d'observations, nous avons retrouvé quelques aspects semblables.

L'aspect en diaphragme sous-valvulaire est retrouvé dans 3 observations :

"Sténose en diaphragme située juste au dessous des sigmoïdes, excentrée n'occupant que la partie postérieure et gauche du défilé" (obs. 25).

"On note la présence à 4 mm au dessous des sigmoïdes d'une formation fibreuse, circonférentielle de 1 mm d'épaisseur, partagée en trois parties à peu près égales. Ce diaphragme sous-orificiel n'admet qu'une sonde cannelée" (obs. 31) photo 4.

"Immédiatement sous les sigmoïdes, on note la présence d'une collerette fibreuse, cartilagineuse même, entièrement fendue dans sa portion antéro-gauche ; cette collerette forme un anneau élastique qui laisse passer le doigt mais dont l'élasticité reconstitue la sténose dès le doigt retiré" (obs. 39).

La sténose en diaphragme primitive ne parait pas douteuse dans ces observations et il faut remarquer que pour deux d'entre elles (obs. 31 et 39), il se surajoute un rétrécissement infundibulaire musculaire, secondaire à la sténose valvulaire associée, mais peut être aussi, au diaphragme sous-valvulaire. On peut parler dans ces cas comme FROMENT de rétrécissements infundibulaires à deux étages dont nous verrons la similitude hémodynamique et angio-cardiographique avec les obstacles orificiels avec hypertrophie infundibulaire sténosante, le diaphragme passant généralement, dans ces cas inaperçu.

La sténose fibreuse localisée, plus bas située, est notée dans trois autres observations :

"Le doigt retrouve un anneau fibreux relativement serré ; après ventriculotomie, on expose une sténose infundibulaire bordée de tissu fibreux banc-nacré" (obs. 24).

"Sténose fibreuse serrée infundibulaire admettant environ un crayon située à 1,5 cm sous les valves" qui délimite une petite chambre infundibulaire, visible sur l'angiographie (obs.26).

"Sténose infundibulaire en entonnoir fibreux, blanchâtre. Ce tissu fibreux très épais sur l'éperon de Wolff se transforme juste sous l'anneau pulmonaire en un tissu jaunâtre et friable qui forme plusieurs bosselures épaisses" (obs. 30).

Dans ces observations, il est beaucoup plus difficile d'affirmer le caractère primitif de la sténose fibreuse infundibulaire. Il peut s'agir en effet d'une hypertrophie infundibulaire fibro-musculaire réactionnelle à la sténose orificielle. L'existence d'une hypertrophie musculaire infundibulaire que l'on retrouve dans deux de ces observations serait en faveur de cette seconde hypothèse mais on a vu qu'elle pouvait accompagné une sténose en diaphragme.

L'âge n'est pas non plus un critère permettant de différencier les deux formes de rétrécissements car l'hypertrophie infundibulaire peut apparaitre très tôt.

Le degré de la sténose orificielle serait peut être plus valable car on voit mal comment pourrait se former une hypertrophie sténosante de la chambre de chasse en cas de rétrécissement modéré de l'orifice pulmonaire.

Il semble donc que les sténoses infundibulaires associées à un rétrécissement de l'orifice pulmonaire puissent être classées de la manière suivante :

- une sténose infundibulaire musculaire étendue est surement réactionnelle

- une sténose infundibulaire haute et fibreuse est probablement primitive

- une sténose infundibulaire, moyenne ou basse, musculo-fibreuse peut-être primitive, secondaire ou les deux à la fois.

Nous terminerons cette étude en évoquant deux formes un peu particulières.

1) - L'existence de faisceaux musculaires larges traversant la cavité ventriculaire droite à proximité de la région infundibulaire et réalisant pour leur part, une obstruction de la chambre de chasse a bien été mise en évidence par LUCAS (53).

Les faisceaux musculaires sont localisés au dessous de l'infundibulum et sont à distinguer pour cet Auteur de l'hypertrophie de l'éperon de Wolff ou de ses prolongements.

Ce type d'obstruction peut survenir indépendamment de la sténose valvulaire et peut représenter la seule anomalie cardiaque. Elle n'entre pas dans le cadre des rétrécissements infundibulaires proprements dits car elle est située au dessous de l'infundibulum, barrant l'entrée de la chambre de chasse.

Nous avons retrouvé cette anomalie dans certaines de nos observations (n° 6 et 15). Ces faisceaux musculaires très hypertrophiés contribuent à faire obstacle ou constituent le principal barrage à l'éjection ventriculaire. Ils font partie de l'hypertrophie musculaire réactionnelle à la sténose orificielle.

Le diagnostic de telles anomalies peut être fait par le cathétérisma et surtout l'angiocardiographie comme l'ont montré WARDEN (75) et VOGELPOEL (74).

2) - Une autre forme particulière de sténose infundibulaire a été décrite par COELHO (24) ; cette Auteur décrit un rétrécissement infundibulaire en "tire-bouchon" qui résulte d'une hypertrophie selective des fibres en spirales internes et externes, provoquée à ce niveau par le jet sanguin. Ainsi la réaction hypertrophique de certaines fibres musculaires de l'infundibulum pourrait provoquer une déformation du canal infundibulaire en spirale.

L'ENSEMBLE DE CES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES ASSOCIES A UNE STENOSE VALVULAIRE DOIVENT ETRE DISTINGUES :

A - des sténoses infundibulaires isolées

qu'il est facile d'éliminer puisque l'orifice pulmonaire n'est pas sténosé.

Cette sténose infundibulaire est assez rare et toujours primitive, due à un défaut dans le développement du canal infundibulaire.

On en distingue deux formes principales :

- la forme en diaphragme dont nous avons vu les différentes variétés en tous points comparables aux aspects décrits en cas de double sténose de la voie artérielle pulmonaire, mais ici le diaphragme infundibulaire est le seul obstacle sur la voie infundibulo-pulmonaire.

- la forme étendue, caractérisée par un épaississement en masse des parois de la chambre de chasse du ventricule droit qui sont formés par des faisceaux musculaires entrecroisés de direction variable (SOULIE).

Les parois de l'infundibulum sont donc, dans ce cas le siège d'un épaississement irrégulier des parois et des faisceaux musculaires plus ou moins saillants rétrécissent la chambre de chasse qui prend la forme d'un chenal cylindrique, fusiforme ou en entonnoir.

B - des sténoses infundibulaires de la tétralogie de Fallot

qui s'opposent radicalement aux obstacles infundibulaires déjà étudiés, non seulement en raison de l'association à une dextroposition aortique et à une communication interventriculaire mais aussi par la morphologie de cet obstacle.

Comme l'ont montré les travaux de SOULIE (64), il s'agit essentiellement d'une hypoplasie infundibulaire.

Tous les aspects peuvent se voir : parfois on note l'absence totale d'infundibulum, le sang se frayant un chemin difficilement par de petits canaux de calibre très réduit ; ailleurs, il persiste un canal infundibulaire conique étroit tapissé par un endocarde épaissi, scléreux, rétracté, blanc-nacré qui borde un infundibulum très épaissi ; enfin, il peut exister une sténose bas située qui délimite une cavité sus-stricturale spacieuse à parois minces tapissée par un endocarde scléreux et porcelainé.

Ces différents aspects ne se voient pas en cas de sténose valvulaire avec septum ventriculaire intact.

L'hypoplasie infundibulaire rencontrée dans la tétralogie de Fallot est dûe à une évolution embryologique atypique du "bulbus cordis". Elle s'associe généralement à une anomalie orificielle pulmonaire qui est sténosé, hypoplasique ou bivalve et dont l'atteinte est très importante à considérer si on envisage une réparation complète de même que l'atteinte du tronc artériel pulmonaire souvent hypoplasique lui aussi.

Photo 1 - (Obs. 35)

V. D. et orifice pulmonaire (2) ouverts. Noter l'hypertrophie des parois de l'infundibulaire (1) et le tissu fibreux qui double l'éperon de Wolff (3).

Photo 2 (Obs. 27)

V. D. ouvert. L'hypertrophie concentrique. Le rétrécissement infundibulaire. Index (1) dans l'orifice pulmonaire.

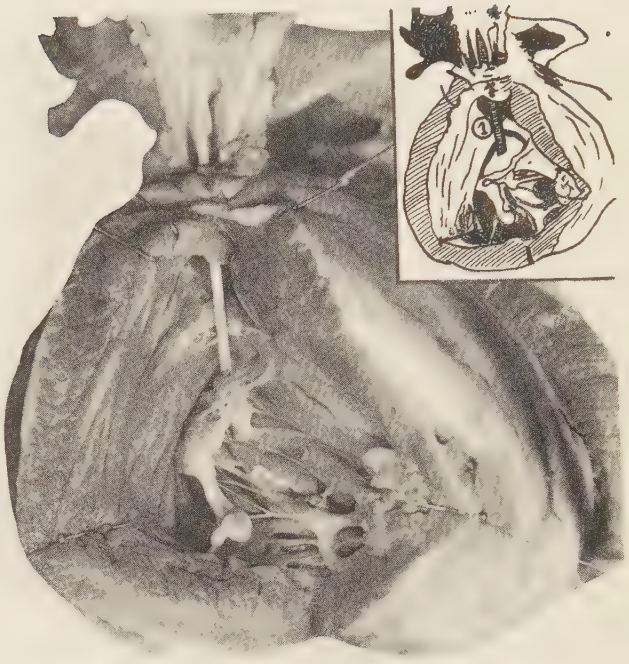


Photo 3 (Obs. 27)

V. D. et voie infundibulo-pulmonaire (1) ouverts. Zone de tissu scléreux blanc-nacré sur la partie médiane de l'éperon de Wolff (°).

Photo 4 (Obs. 31)

V. D. et orifice pulmonaire (1) ouverts. Le diaphragme sous orificiel (2) à distance de l'éperon de Wolff (3).

L'EXAMEN CLINIQUE.

Dans un certain nombre de cas, l'examen clinique va permettre de suspecter l'existence d'un obstacle infundibulaire associé à la sténose orificielle pulmonaire.

Les signes fonctionnels

sont essentiellement constitués par la dyspnée d'effort qui est parfois associée à une cyanose lorsqu'une communication inter-auriculaire associée laisse passer un shunt de la droite vers la gauche (Trilogie de Fallot).

On peut se demander si la dyspnée d'effort est plus sévère en cas de sténose infundibulaire associée.

Dans notre série d'observations, nous avons noté deux degrés dans l'essoufflement à l'effort (modéré et marqué). Dans 14 cas la dyspnée est marquée, elle est seulement modérée dans tous les autres cas. Dans les cas où la dyspnée est plus importante, l'obstacle infundibulaire correspond généralement à une hypertrophie infundibulaire avancée ou à une sténose vraie, fibreuse. Un essoufflement modéré peut également se rencontrer en pareils cas (obs. 24 - 26 - 30). Une sténose orificielle isolée peut être responsable de dyspnée marquée.

Il ne semble donc pas que la sévérité de la dyspnée puisse orienter vers un obstacle infundibulaire associé à la sténose valvulaire comme certains Auteurs l'ont avancé.

Le souffle systolique

On sait que l'intensité du souffle n'a aucun parallèlisme avec le degré et le siège de la sténose comme on le pensait tout d'abord.

Devant un souffle latéro-sternal gauche étendu, le siège du maximum des tonalités aigues pourrait orienter vers le siège de l'obstacle infundibulo-pulmonaire.

Le siège du maximum d'intensité du souffle a plus de valeur à cet égard et permet dans un certain nombre de cas de suspecter l'obstacle infundibulaire.

En 1895, BARIE avait déjà noté ce fait qui a été confirmé depuis par de nombreux Auteurs dont SWAN, KJELLBERG et LEV.

On sait qu'un souffle systolique de sténose orificielle pulmonaire a son maximum d'intensité à la partie interne des 2° et 3° espaces intercostaux gauches (E.I.G.) alors qu'une sténose infundibulaire isolée a le sien au niveau des 3° et 4° E.I.G.

En cas d'obstacle infundibulaire associé à la sténose valvulaire, le souffle systolique doit, en principe, s'entendre avec la même intensité du 2° au 4° E.I.G. comme le fait remarquer HOUEL (38).

Dans notre série d'observations, le maximum d'intensité du souffle dépasse le 3° E.I.G. dans 21 cas (tableau 1) :

- 12 fois, il s'entend avec la même intensité du 2° au 4° E.I.G.

- 3 fois, il existe deux foyers d'auscultation aux 1° - 2° et 4° - 5° E.I.G.

- 6 fois, il n'existe qu'un seul maximum d'intensité aux 3° - 4° E.I.G. évoquant une sténose infundibulaire isolée mais l'irradiation au 2° E.I.G. fait penser à la possibilité d'une sténose orificielle.

On voit que dans plus de la moitié des cas (21 sur 40 observations) l'auscultation soigneuse peut faire suspecter l'existence d'un obstacle infundibulaire.

On peut noter également que cette constatation auscultatoire se retrouve dans la quasi-totalité des cas où il existe une sténose infundibulaire fibreuse, permanente, organique.

Cette auscultation peut faire discuter l'existence d'une communication inter-ventriculaire, avec sténose infundibulo-pulmonaire, c'est à dire la forme "à poumons protégès". Dans cette éventualité, on peut retrouver une déformation thoracique, le souffle systolique irradie généralement dans toutes les directions et a une intensité plus forte au niveau des 3° et 4° E.I.G. mais la constatation fréquente d'une diminution du 2° bruit au foyer pulmonaire et l'hypovascularisation des poumons à la radioscopie rendent le diagnostic difficile avant les examens complèmentaires.

Comme l'a montré BACULARD (9), la phonocardiographie extra-cardiaque permet dans une certaine mesure de prévoir le siège de la sténose infundibulaire. Il a montré que lorsqu'il existait une double sténose sur la voie pulmonaire, le souffle est holosystolique à prédominance proto ou télésystolique selon la participation infundibulaire ou valvulaire prédominante.

Lorsque la sténose valvulaire est isolée, le souffle commence souvent 3 ou 4/100 de seconde après le premier bruit, est à maximum télésystolique et suivi d'un deuxième bruit faible ou invisible.

Lorsque la sténose infundibulaire est isolée, le souffle systolique débute immédiatement après le premier bruit, est à maximum proto et mésosystolique et souvent séparé du deuxième bruit par un court espace libre.

L'examen radiologique

Les signes radiologiques des sténoses pulmonaires orificielles sont bien connus :

- Saillie pulsatile de l'arc moyen, surtout à sa partie supérieure, correspondant à la dilatation post-sténotique "en oeuf" de l'artère pulmonaire.

- Dilatation et souvent expansion de l'artère pulmonaire gauche alors que la droite est plutôt réduite et presque toujours immobile.

- Augmentation de la transparence pulmonaire par réduction du débit pulmonaire.

- Augmentation de volume plus ou moins marquée du ventricule droit.

En cas d'obstacle associé à l'étage infundibulaire, l'examen radiologique peut parfois faire suspecter le diagnostic.

L'absence de dilatation post-sténotique du tronc pulmonaire et de sa branche gauche est un signe d'hypertrophie infundibulaire sténosante pour certains Auteurs. Ce phénomène s'expliquerait par la diminution de la puissance du jet sanguin qui traverse l'orifice pulmonaire sténosé et qui se trouve amorti par la sténose sous-jacente et ainsi, ne frappe plus la paroi artérielle avec la même force.

Dans nos observations, nous n'avons noté cette absence de saillie pulsatile de l'arc moyen que dans 13 cas et dans ces cas la sténose infundibulaire n'est pas particulièrement accusée.

Il faut remarquer que l'absence de cette convexité exagérée de l'arc moyen n'est pas toujours synonyme d'absence de dilatation post-sténotique comme le montre la confrontation avec l'aspect du tronc pulmonaire à l'angiocardiographie (tableau 1).

D'autre part, la saillie pulsatile de la partie supérieure de l'arc moyen n'est pas constamment retrouvée en cas de sténose pulmonaire isolée, elle manque, en effet, dans environ un quart des cas.

La branche gauche est jugée de calibre normal et non expansive dans 25 cas mais ce signe semble être de peu de valeur car on retrouve fréquemment un aspect semblable en cas de sténose pulmonaire isolée.

La vascularisation pulmonaire est pour certains davantage diminuée dans les sténoses infundibulaires associées aux sténoses valvulaires qu'en cas de sténose orificielle isolée. Ce signe ne parait pas avoir de grande valeur quand on connait la difficulté à apprécier de faibles variations de la transparence pulmonaire.

Le seul signe direct de la sténose infundibulaire est la convexité de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche comme le fait remarquer KJELLBERG (43). Elle correspond à la dilatation du bord gauche de l'infundibulum qui peut également se marquer dans la moitié inférieure de l'arc moyen. Cette dilatation correspond dans ces cas, à la chambre intermédiaire (troisième ventricule des Auteurs Anglo-Saxons) qui se développe au dessus d'une sténose infundibulaire bas située. Nous retrouvons cet aspect radioscopique dans une de nos observations (n° 25) mais il ne correspond pas à une telle chambre sous-valvulaire. Il faut d'ailleurs remarquer que nous n'avons jamais rencontré une telle cavité, dans notre série d'observations, ni à l'intervention, ni à l'examen des pièces anatomique alors que cet aspect est fréquemment décrit dans les Tétralogies de Fallot.

Le volume du ventricule droit apprécié en position oblique antérieure gauche n'est jamais très importante dans nos observations. Il s'agit dans ces cas d'hypertrophie concentrique avec épaississement parfois considérable des parois comme on l'a vu, avec réduction plus ou moins importante de la cavité ventriculaire, mais sous dilatation du ventricule.

Il n'existe aucun parallèlisme entre le volume du ventricule droit et le taux des pressions qui règnent dans ce ventricule (tableau 1).

L'électrocardiogramme

est, avant le cathétérisme, le meilleur examen permettant de prévoir les pressions qui existent dans le ventricule droit comme l'ont montré de nombreux Auteurs dont LENEGRE. Les deux meilleurs signes électrocardiographiques étant l'indice de LEWIS dans le plan frontal et le rapport R/S en V I dans le plan horizontal.

Par contre le tracé électrique n'apporte aucun élément en faveur d'une hypertrophie infundibulaire sténosante et encore moins pour une sténose infundibulaire congénitale. Tout au plus une hypertrophie ventriculaire droite importante de type systolique plaide-t-elle en faveur d'une probabilité d'hypertrophie infundibulaire sténosante réactionnelle mais cette constatation n'a rien de formel. Une hypertrophie ventriculaire droite de barrage peut exister en l'absence de toute hypertrophie infundibulaire, et inversement, il peut exister une sténose infundibulaire en l'absence d'hypertrophie ventriculaire importante.

En définitive, le meilleur signe clinique permettant de prévoir l'existence d'un obstacle infundibulaire associé à une sténose valvulaire pulmonaire, est de loin la constatation d'un souffle systolique dont le maximum d'intensité atteint non seulement la partie interne des 2° - 3° E.I.G. mais aussi celle des 4° et parfois 5° E.I.G. L'absence de dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire et d'élargissement de sa branche gauche ne sont pas assez fréquemment rencontrées pour constituer des signes sur lesquels on puisse compter.

Obs.	Nature obstacle infundibulum	D.E.	Maximum du S.S.	A.M. (Scopie)	Br. gauche (scopie)	Tronc A.P. (Angio.)	V.D. (scopie)
1	H.I.S. ++ + hypertrophie infundibulaire sténosante	+	2ème	Vertical, bosse sup. battante, non expansive	un peu grêle		+
2	H.I.S. ++	+	1, 2, et 4, 5	Convexe à sa partie sup. ou il est expansif.	Normale	Dilaté	++
3	H.I.S. ++	+	2,3ème	Un peu convexe	Normale	Aspect ovoïde	+
4	H.I.S ++	+	2,3,4	Normal	Large non expansive		+
5	H.I.S. +	+	2è	Court, convexe à sa partie sup où il est expansif	Expansif		+
6	Gros pilier	++	4è	Court, convexe battant	Normale		+
7	H.I.S. ++	++	3,4è	Très convexe immobile	un peu large peu battante		+
8	H.I.S. + + C.I.A.	+	2 au 5è	Long, remontant haut	Normale	très dilaté	+
9	H.I.S. + + C.I.A.	++	2,3è	A peine convexe	Normale	dilaté	+
10	H.I.S. +	+	2 au 5è	Convexe à sa partie sup. où il est exp.	Elargie, expansive	Dilaté	+
11	H.I.S. ++ + C.I.A.	++	2,3	Convexe à sa partie supr.	Très large expansive	Dilatation ovoïde	+
12	H.I.S. + + C.I.A.	+	2 au 5è	Creux	Large expansive		+
13	H.I.S. +	+	1,2è	Convexe battant à sa partie sup.	Normale	Dilatée en "oeuf"	++
14	H.I.S. ++	+	2 au 4è	Convexe et long.	un peu étroite immobile	- Dilatation ovoïde de la partie supérieur	++

TABLEAU 1

Obs.	Nature obstacle infundibulum	D.E.	Maximum du S.S.	A.M. (Scopie)	Br. gauche (scopie)	Tronc AB (Angio.)	V.D. (scopie)
15	H.I.S. ++	++	2,3e	Rectiligne immmobile	large	dilaté	++
16	H.I.S. +	++	4,5e	Convexe vertical	très large expansive		++
17	H.I.S. +	+	3,4e	Très creux	grêle	Hypophasique	+
18	H.I.S. ++ (+ C.I.A.)	?	2e	Rectiligne	Normale	modérément dilaté	Nal
19	H.I.S. ++	++	2 ou 5e	Convexe vertical expansif	un peu large large expansive		+
20	H.I.S. ++	+	2 et 5e	Convexe vertical battant	normale		+
21	H.I.S. ++	+	2e	convexe expansif	normale		+
22	H.I.S. +	+	2,3e et 4,5	Saillant expansif à sa partie sup.	augmentée expansive		++
23	H.I.S. +	+	1,2e	Rectiligne non expansif	normale	DILATE	Nal
24	Sténose fibreuse organique	÷	2 au 4e	allongé rectiligne	large expansive		+++
25	Diaphragme	+	2,3e	Convexe, vertical immobile, voussure de la partie sup. de l'AIG	normale		+
26	Sténose fibreuse organique	+	2 ou 4e	Très convexe expansif, surtout dans sa partie supérieure	large non exp.	dilatation en "oeuf"	++
27	H.I.S. ++ fibro-muscul.	++	2-3e	Creux	Normale		+
28	H.I.S. ++	+	3e	Convexe expansif	Normale		+

Obs.	Nature obstacle infundibulum	D.E.	Maximum du S.S.	A.M. (scopie)	Br. gauche (scopie)	Tronc AP (angio.)	V.D. (Scopie)
29	H.I.S. ++	+	2-3e	convexe expansif	normale		+
30	Sténose fibreuse organique	+	3-4e	normal	normale		++
31	Diaphragme	++	2,3,4e	convexe, vertical non expansif	Normale	Dilatation ovoïde	+
32	H.I.S. ++ fibro-muscul.	+	2e	fortement saillant exp. vers le haut	un peu convexe		+
33	H.I.S. ++	++	2 au 4e	convexe, vertical immobile	large immobile		+
34	H.I.S. ++	++	2e	saillant	normale		++
35	H.I.S. ++ fibromusc.	++	2,3,4e	convexe battant à sa partie sup.	normale		+++
36	H.I.S. ++	+	2	Convexe immobile	normale		+
37	H.I.S. ++	++	2,3e	absent	très expansive		+
38	H.I.S. ++ fibro-muscul.	++	3,4,5	concave	normale		++
39	Diaphragme	+	2,3e	normal	normale		Nal
40	H.I.S. ++	0	2,3e	court convexe très exp.	normale		++

LE CATHETERISME.

Le cathétérisme des cavités cardiaques droites est un examen très important pour reconnaitre l'importance et le siège des obstacles de la voie infundibulo-pulmonaire. Il permet de plus, d'avoir des renseignements sur l'intégrité ou sur l'existence de solutions de continuité au niveau des septums interventriculaires et interauriculaires.

L'intégrité du septum ventriculaire et l'absence d'aorte dextroposée

peuvent-être prouvéespar :

- l'étude du trajet de la sonde qui ne passe ni dans une communication interventriculaire, ni dans une aorte naissant en partie du ventricule droit mais ceci ne constitue pas une preuve formelle d'absence de ces malformations ;

- l'aspect de la courbe de pression qui règne dans la cavité ventriculaire est beaucoup plus intéressante à considérer, comme l'ont montré BOUCHARD et CORNU, en cas de septum ventriculaire intact, la courbe a un tracé pointu et symétrique sans plateau de la phase d'éjection. Cet aspect de la courbe est très différent de celui que l'on voit en cas de tétralogie de Fallot où le sommet est arrondi et comparable à la courbe de pression ventriculaire gauche.

- l'importante différence de pression systolique qui existe entre la cavité ventriculaire droite et une artère périphérique oriente vers l'absence d'aorte dextroposée.

L'existence d'une communication inter-auriculaire.

peut-être mise en évidence par le passage de la sonde depuis l'oreillette droite vers l'oreillette gauche.

Cette communication peut être le siège d'un shunt dont la direction sera variable, fonction des pressions qui existent de part et d'autre du septum interauriculaire.

En cas de shunt se faisant de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite, la composition en oxygène du sang auriculaire droit est plus élévé que celui de la veine cave supérieure (on doit exiger une différence d'au moins deux volumes).

Lorsque le shunt se fait de la droite vers la gauche, on notera une désaturation périphérique en oxygène plus ou moins importante mais ceci ne permet pas de préciser à quel niveau le sang artériel est "contaminé" par le sang veineux.

On pourra déterminer l'importance du shunt par l'étude des débits pulmonaires et périphériques. Il arrive souvent que le shunt soit bidirectionnel avec cependant une prédominance nette d'un sens du courant sanguin sur l'autre.

L'existence d'une sténose orificielle pulmonaire

est en général, facilement reconnue lorsqu'on a pu passer le cathéter dans l'artère pulmonaire.

La sténose pulmonaire est, en effet, affirmée sur la constatation d'un gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Pour qu'il soit significatif, on admet généralement que ce gradient doit atteindre ou dépasser 50 mm Hg, mais un chiffre supérieur à 20 mm Hg permet déjà de suspecter un certain degré de sténose organique. Un faible gradient n'est

significatif que si l'on a pu éliminer une communication inter-auriculaire donnant lieu à un shunt gauche-droit qui, augmentant le débit à travers l'orifice pulmonaire, peut être responsable d'un gradient entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire pouvant aller jusqu'à 30 mm Hg, en dehors de toute sténose anatomique de l'orifice.

La présence d'un obstacle infundibulaire associé à une sténose valvulaire

n'est pas toujours facile à reconnaitre.

La meilleure preuve est l'existence d'un gradient de pression systolique entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du ventricule droit.

Pour obtenir de façon objective, le gradient de pression, il faut faire une courbe de retrait : le cathéter est lentement retiré de l'artère pulmonaire vers le ventricule droit pendant que l'on enregistre les pressions de façon continue.

En cas de sténose valvulaire associée à un obstacle infundibulaire, une telle courbe de retrait montre :

1) Dans la chambre de remplissage du ventricule droit, la pression systolique est toujours élevée.

Dans notre série d'observations, elle est toujours supérieure à 100 mmHg et s'échelonne entre 100 et 250 mmHg (en dehors de l'obs. 12 où elle est de 95 mmHg). Il est intéressant de rechercher une relation entre le taux de cette pression et différents facteurs, notamment l'âge du malade, l'importance de l'hypertrophie infundibulaire réactionnelle et le degré de la sténose orificielle pulmonaire.

- l'âge du malade et la durée d'évolution de la cardiopathie n'ont pas d'influence évidente sur le taux des pressions du ventricule droit comme le montre le tableau 2. Tout au plus peut-on remarquer que pour les trois malades ayant atteint ou dépassé la quarantaine, les pressions sont inférieures à 140 mmHg.

- L'importance de l'hypertrophie infundibulaire réactionnelle est difficile à préciser exactement. On a essayé de la diviser en deux catégories (+ ou ++) en se basant sur les résultats de l'angiographie et les constatations du chirurgien et parfois de l'anatomo-pathologiste.

Le tableau 3 montre qu'il est difficile d'établir une relation entre les chiffres de pression et l'importance de l'hypertrophie infundibulaire. Des taux de pression très élevés peuvent co-exister avec une hypertrophie modérée (cas de l'obs. 18 par ex.) et inversement, une hypertrophie importante peut se voir même si les pressions ne sont pas très élevées (obs. 15 par ex.).

La moyenne des pressions systoliques en cas d'hypertrophie infundibulaire d'importance moyenne (+) est cependant moins élevée, 143 mmHg, que celle que l'on observe en cas d'hypertrophie plus importante (++), 174 mmHg.

- Le degré de la sténose orificielle est un facteur qui semble beaucoup plus déterminant sur la valeur de la pression ventriculaire droite comme le montre le tableau 4 où sont notés tous les cas pour lesquels le diamètre de l'orifice pulmonaire avait-été précisé par le chirurgien. On peut voir que les pressions ont tendance a être plus élevées lorsque l'orifice est plus rétréci.

L'aspect de la courbe ventriculaire droite déjà décrit est indépendante du degré de la sténose et de l'importance de l'hyperpression qui règne dans cette cavité.

On verra que les mouvements systolo-diastoliques de l'infundibulum sont d'autant plus importants que les pressions sont plus élevées.

Quant à la valeur de la pression diastolique ventriculaire droite, elle ne permet aucunement de prévoir l'existence d'une hypertrophie infundibulaire secondaire (en l'absence de défaillance cardiaque) comme le pensaient certains Auteurs.

2) Dans l'infundibulum, la pression diastolique reste basse, identique à celle qui existe dans la chambre de remplissage, mais la pression systolique est plus basse. C'est ce gradient de pression systolique qui permet de prévoir l'existence d'une sténose au niveau de l'infundibulum. Pour qu'il soit significatif, ce gradient doit être égal ou supérieur à 20 mmHg.

La morphologie de la courbe est bien particulière comme l'ont montré BOUCHARD et CORNU ; la montée de pression est lente, le sommet aigu, et la chute de pression est lente ; il existe un ressaut arrondi à convexité supérieure qui se trouve soit sur la branche descendante soit nettement séparé d'elle.

Dans notre série, le gradient de pression entre les deux chambres du ventricule droit s'échelonne entre 10 et 186 mmHg. On ne peut noter aucun parallélisme entre la valeur de ce gradient et l'importance ou la nature de la sténose infundibulaire. Dans deux cas (obs. 6 et 10), ce gradient est plus important que celui qui existe entre l'artère pulmonaire et l'infundibulum.

3) Dans l'artère pulmonaire, la pression systolique est plus basse que dans l'infundibulum, ce qui signe l'existence d'une sténose valvulaire.

On sait que la morphologie de la courbe de pression pulmonaire peut être altérée par l'existence de pics et de dépressions systoliques dues à un effet de "trompe à eau" qui se produit lorsque la sonde est à distance du jet sanguin.

Pour interprèter correctement le gradient de pression qu'il existe de part et d'autre de l'orifice pulmonaire il faut tenir compte de la sténose infundibulaire éventuellement présente. Il est évident que cet obstacle à l'étage infundibulaire amène à sous-estimer l'importance hémodynamique de la sténose orificielle. D'autre part, en cas de sténose valvulaire serrée, la sonde qui ajoute une sténose supplémentaire, peut faire baisser les pressions dans l'artère pulmonaire et fausser l'interprétation du gradient de pression.

Pour certains Auteurs dont COELHO, le degré de tolérance de la cardiopathie serait avant tout fonction de la pression qui règne dans l'artère pulmonaire quelque soit le gradient qui existe entre celle-ci et le ventricule droit. Au dessous d'une pression artérielle pulmonaire de 18 mmHg, la tolérance serait, pour cet Auteur, beaucoup moins bonne.

La morphologie et la nature de la sténose infundibulaire peuvent, dans certains cas, être reconnues par le cathétérisme. La zone de pression intermédiaire est beaucoup plus fréquemment retrouvée en cas de sténose infundibulaire primitive qu'en cas de rétrécissement secondaire de la chambre de chasse.

Dans notre série d'observations, on a retrouvé 11 fois, deux régimes de pressions dans la cavité ventriculaire droite : dans 3 cas, il s'agit de sténose fibreuse probablement primitive (obs. 24 - 26 - 30) ; dans les 8 autres cas, il existait une hypertrophie musculaire réactionnelle (obs. 3-5-6-7-10-22-28-38), tableau 5.

Donc, dans les trois cas de sténose fibreuse en diaphragme situées à la partie basse ou moyenne de l'infundibulum que comporte notre série, le cathétérisme a retrouvé deux zones de pression dans le ventricule droit ; par contre, dans les 31 cas d'hypertrophie infundibulaire secondaire, il n'a retrouvé que dans 8 cas ces deux zones de pression. Les cas où l'on retrouve cette zone de pression intermédiaire ne correspondent pas à ceux où le rétrécissement infundibulaire est plus particulièrement marqué. On verra que de nombreuses causes d'erreurs peuvent expliquer ces constatations.

RODBARD et SHAFFER puis ACTIS-DATO, ont pensé que la morphologie de la courbe de la zone de transition permettait de distinguer la nature fibreuse et fixe ou, au contraire, musculaire et variable de la sténose infundibulaire.

- En cas de rétrécissement infundibulaire du type fibreux, inextensible, il existerait un synchronisme des sommets des courbes de pression des chambres de chasse et de remplissage du ventricule droit car l'obstacle se comporte comme un tube inerte et n'influence pas l'éjection ventriculaire qui est uniforme pendant toute la durée de la systole.

- En cas de rétrécissement infundibulaire de type musculaire, le barrage à l'évacuation du ventricule droit est méso et télé ou seulement télésystolique ; il en résulte un retard des sommets de pression de la chambre de remplissage par rapport à ceux de l'infundibulum.

Le sommet de la courbe de pression infundibulaire intervient plus tôt, car à partir de ce moment, la pression dans l'infundibulum ne peut plus monter, celui-ci étant "coupé" de la chambre de remplissage où, au contraire, la pression continue de monter plus lentement, cependant, que lors de la première phase d'éjection systolique éfficace. Ces constatations sont tout à fait superposables à celles que l'on observent en cas de sténose idiopathique de la chambre de chasse du ventricule gauche, mais manquent encore de confrontation pour être valables.

L'aspect de la transition permet dans une certaine mesure de prévoir la morphologie de la sténose infundibulaire : brusque en cas de canal infundibulaire étroit, plus progressive en cas de rétrécissement plus évasé (VAN LOO).

Les sténoses localisées en diaphragme avec chambre sous-valvulaire donnent lieu à une zone de pression intermédiaire beaucoup plus nette que les sténoses en chenal long et étroit comme l'ont remarqué de nombreux Auteurs dont KJELLBERG.

Les causes d'erreurs du cathétérisme

doivent être envisagées maintenant car elles permettent d'expliquer l'apparente discordance qu'il existe entre les données hémodynamiques, angiocardiographiques et opératoires en ce qui concerne l'existence, la nature et le siège des obstacles infundibulaires.

Tout d'abord, il n'est pas toujours possible de faire atteindre à la sonde l'artère pulmonaire et même parfois la partie supérieure de l'infundibulum.

Il n'est pas toujours possible, non plus, de maintenir le cathéter dans l'infundibulum, celui-ci "tombant" directement de l'artère pulmonaire dans la chambre de remplissage malgré un retrait soigneux.

Il est très fréquent que le passage du cathéter dans l'infundibulum déclenche de nombreuses extra-systoles et rendent les courbes ininterprétables.

Les rétrécissements en diaphragme immédiatement sous-valvulaire passent généralement inaperçus au cathétérisme comme c'est le cas dans nos observations. Ce fait est maintenant bien connu et s'explique aisément.

Une sténose infundibulaire de degré modéré ne donnera généralement pas de zone de pression intermédiaire comme le fait remarquer KIRKLIN et de nombreux autres Auteurs.

Si le rétrécissement infundibulaire remonte jusqu'aux valves, la courbe de retrait de l'artère pulmonaire vers le ventricule droit montrera une transition soudaine entre les courbes de l'artère pulmonaire à basse pression et les courbes ventriculaires droites à haute pression comme s'il s'agissait d'une sténose orificielle isolée. Cependant, si le retrait de la sonde se fait très doucement, la position de son extrémité sur l'écran de l'amplificateur de brillance, bien au dessous de la position habituelle des valves pulmonaires au moment où la heute pression ventriculaire droite est enregistrée indique probablement la présence d'une sténose infundibulaire.

Toutes ces causes d'erreurs sont donc susceptibles de faire méconnaitre l'obstacle infudibulaire ; d'autres peuvent faire croire à ce barrage qui n'existe pas en réalité.

C'est notamment le cas où, comme le montre KJELLBERG, la courbe de pression simule une sténose infundibulaire alors qu'il n'existe qu'une sténose orificielle : ceci est dû au fait que la sonde est dans l'artère pulmonaire à la systole et dans le ventricule droit à la diastole.

Dans d'autres cas, la zone de pression infundibulaire peut en imposer pour l'ensemble de la cavité ventriculaire où, du fait de l'orientation de la sonde ou de la réduction extrême de la chambre de remplissage, le passage très court dans la chambre de remplissage n'est pas mis en évidence (FROMENT).

L'étude du "son intra-cardiaque"

à l'aide du micro-manomètre permet de situer la sténose sur la voie artérielle pulmonaire.

On sait en effet que le maximum du souffle se situe au niveau de la chute de pression. Il permettra donc de situer le niveau de la sténose et de localiser celle-ci d'autant mieux qu'elle sera plus localisée. En cas de rétrécissement en diaphragme, le micromanomètre permet généralement de situer le niveau de l'obstacle infundibulaire.

Le souffle diminue très rapidement d'intensité au fur et à mesure que l'on s'éloigne de la sténose. Ce micro-souffle est d'autant plus aigu que le gradient de pression est plus grand de part et d'autre de l'obstacle.

L'étude hémodynamique de cette malformation cardiaque est capitale car elle permet, en mesurant les pressions ventriculaires droites et artérielles pulmonaires, d'objectiver de façon précise la gène apportée à l'évacuation du ventricule droit. La valeur de ces pressions est un des arguments majeurs qui interviendra dans la discussion de l'indication opératoire.

Cette étude permet également de juger du résultat de l'intervention lorsque celle-ci aura été décidée.

Le cathétérisme des cavités cardiaques peut, dans de nombreux cas, montrer l'existence et parfois la nature d'un rétrécissement infundibulaire associé à une sténose pulmonaire.

En cas de rétrécissement organique fibreux en diaphragme, il est très fréquent qu'il montre un gradient de pression systolique de part et d'autre de cet obstacle, sauf s'il est immédiatement sous-valvulaire.

En cas d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle, il est beaucoup moins fréquent que le cathétérisme retrouve une zone de pression intermédiaire et dans la plupart des cas, ces sténoses secondaires n'ont pas de traduction hémodynamique.

Cette constatation montre l'importance de l'examen angiocardiographique que nous allons étudier maintenant.

mm. Hg.

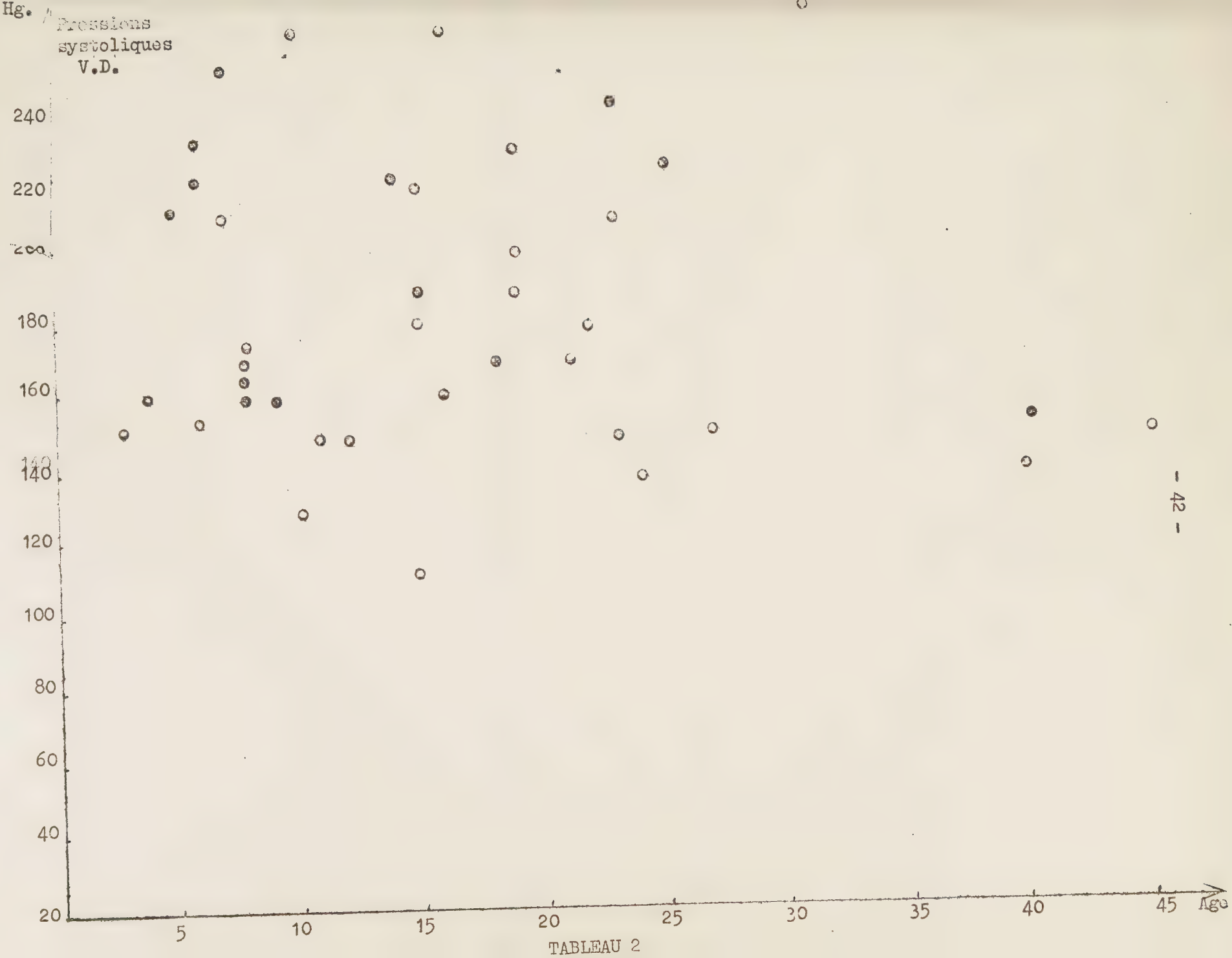
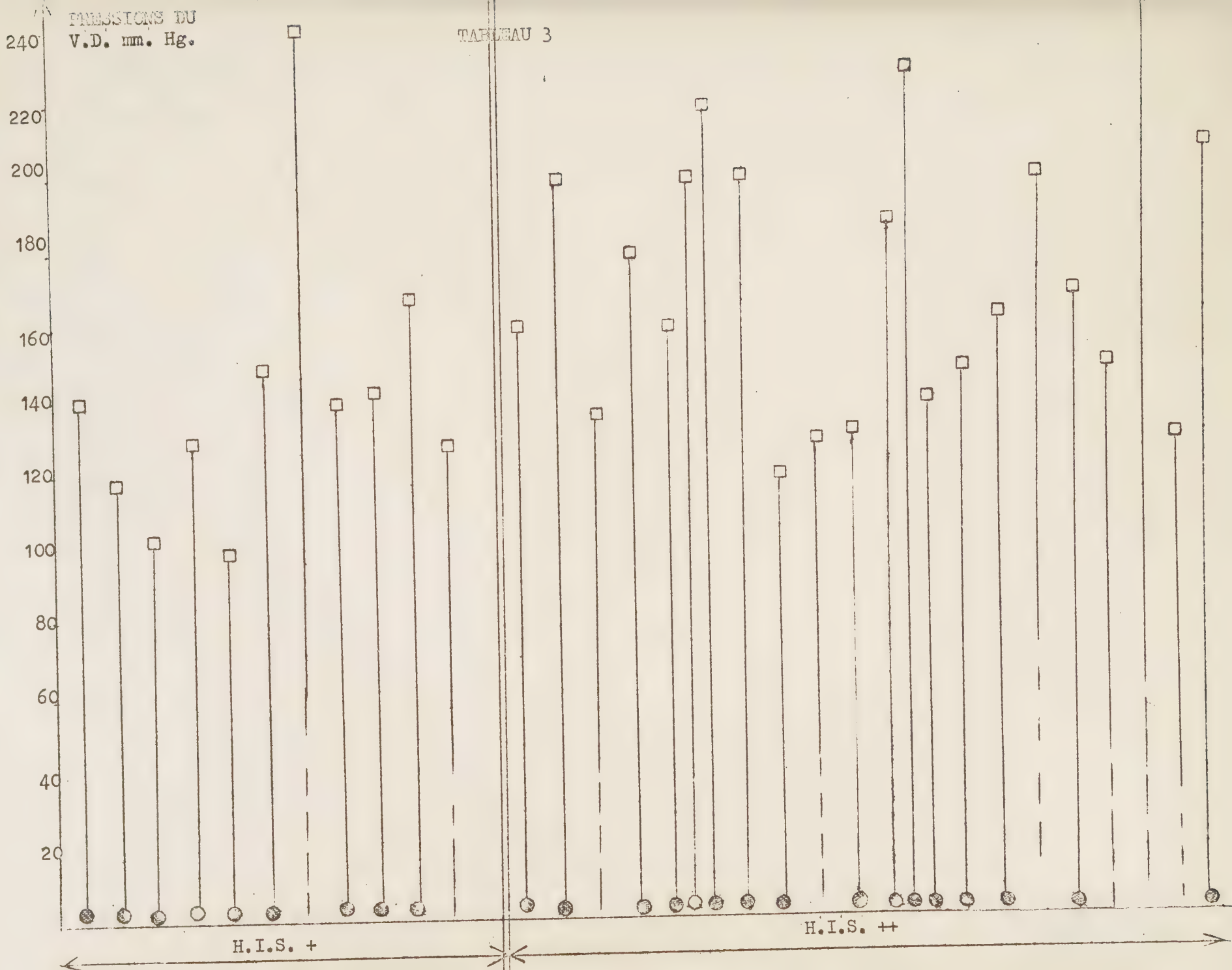


TABLEAU 2

TABLEAU 3


PRESSIONS DU
V.D. mm. Hg.
240
220
200
180
160
140
120
100
80
60
40
20
H.I.S. +
H.I.S. ++

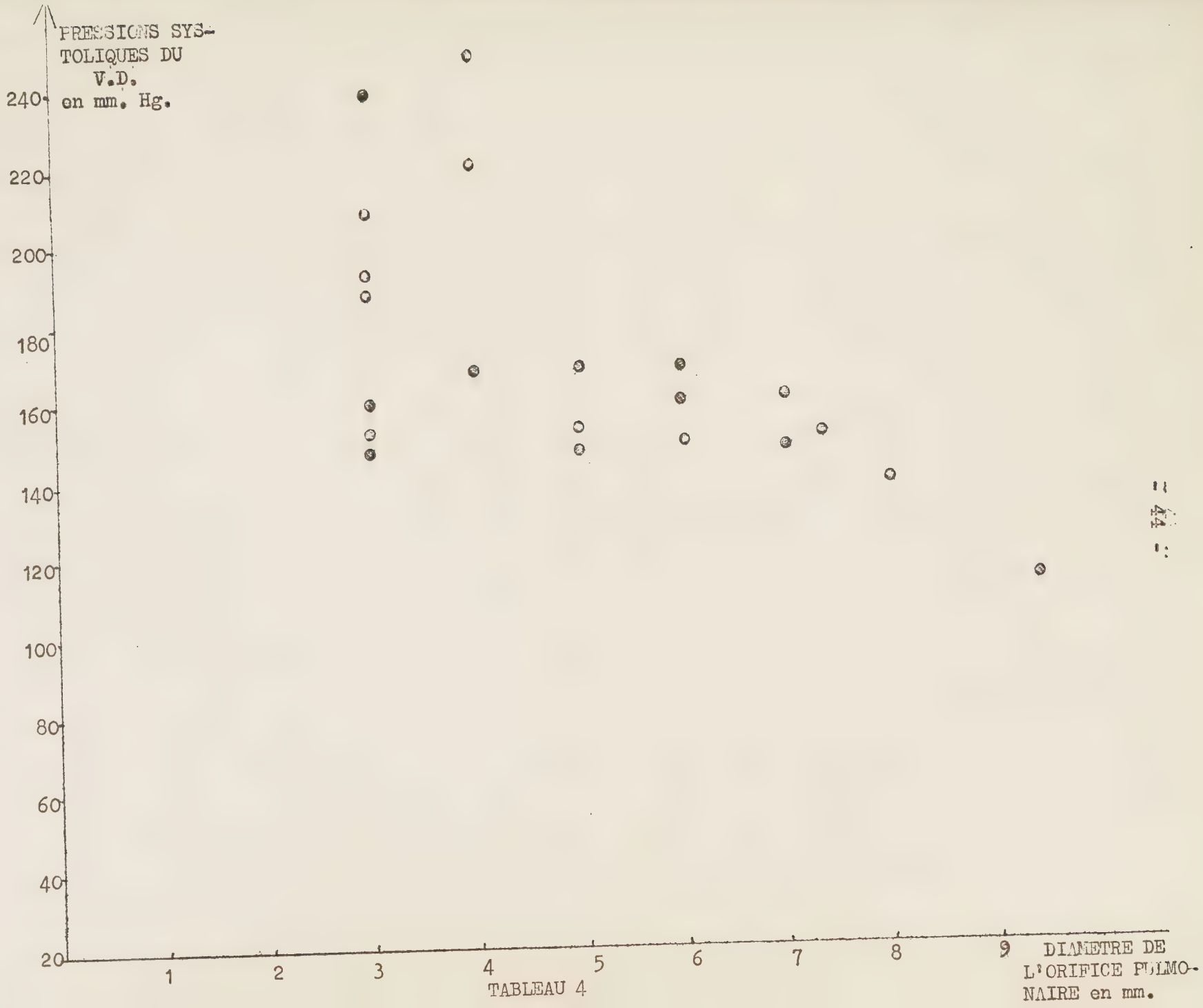

PRESSIONS SYSTOLIQUES DU V.D. en mm. Hg.
240
220
200
180
160
140
120
100
80
60
40
20
1
2
3
4
5
6
7
8
9
DIAMETRE DE L'ORIFICE PULMONAIRE en mm.

TABLEAU 4

Obs.	Age	Nature obstacle infundibulum	V.D. (scopie)	Pressions V.D.	Pressions A.P.	Gradient AP - VD & VD Ht et bas	Diamètre orifice pulmon.
1	22	H.I.S.++	+	160/$^{4}_{16}$	22/10 24	138	
2	14	H.I.S.++	++	200/$^{2}_{10}$	20/8	180	
3	19	H.I.S.++	+	Ht 120/$^{4}_{8}$	11		
				B 180/$^{4}_{8}$			
4	15	H.I.S.++	+/+	160/$^{2}_{12}$	30/15 12	130	15mm
5	9	H.I.S.+	+	Ht 80/8 B 140/$^{0}_{8}$	13/9 10	60 67	
6	16	gros pilier	+	Ht 54/0 B 240/$^{6}_{14}$	14/8 12	40 186	
7	40	H.I.S.++	+	Ht 160/$^{4}_{12}$ B 136/$^{4}_{12}$	12	24	
8	24	H.I.S.+ + C.I.A.	+	118/$^{10}_{0}$	?		
9	10	H.I.S.+ + C.I.A.	+	110/$^{0}_{5}$	10/5	100	Mine de crayon
10	11	H.I.S.+	+	Ht 94/0 B 130/0 10	28/6 14	36 94	7 mm
11	23	H.I.S.++ + C.I.A.	+	220/0 10	?		3 - 4 mm
12	15	H.I.S.+ + C.I.A.	+	95/0 4	16/4 4	79	9 mm
13	21	H.I.S.+	++	150/4 10	20/0 10	130	7 mm
14	25	H.I.S. ++	++	204/0 12	20/4	184	4-5mm
15	40	H.I.S. ++	++	120/2 10	20/10	100	8 mm
16	45	H.I.S. +	++	130/2 14	17/4	113	6mm
17	6	H.I.S. +	+	135/0 8	?		3 mm

TABLEAU 5

Obs.	Age\	Nature de l'obstacle infundibul.	V.D. (scopie)	Pressions V.D.	Pressions A.P.	Gradient AP - VD et VD Ht et B	Diamètre orifice pulmonaire
18	10	H.I.S. + + C.I.A.	Nal	240	?		
19	23	H.I.S.++	+	190/0 7	13/7	177 177	3 mm
20	16	H.I.S. ++	+	140/0 10	18/10	122	6 mm
21	8	H.I.S. ++	+	150/2 8	?		4 mm
22	8	H.I.S. +	++	ht 130/13 7 B 140/13 7	17/7	113 10	3 mm
23	18	H.I.S. +	Nal	150/4 10	20/7	130	pointe d'une pince
24	27	Sténose fibreuse	+++	Ht 180/4 12 B 128/2 12	9/1	171	12- 3 mm
25	5	Diaphragme	+	190/8 13	?		
26	12	Sténose fibreuse	++	Ht 120.4 B 130/4	12/4	108 10	
27	19	H.I.S. ++ fibro-muscul.	+	170/2 10	?		3 mm
28	19	H.I.S. ++	+	Ht 105/5 10 B 209/3 19	8		
29	7	H.I.S. ++	+	170/5 13	18/10	13 152	
30	6	Sténose fibreuse organique	++	Ht 160/16 B 200/16 24	16		

Obs	Age	Nature de l'obstacle infundibul.	V.D. (scopie)	Pressions V.D.	Pressions A.P.	Gradient VD - AP et VD Ht et bas	Diamètre orifice pulmonaire
31	4	Diaphragme	+	140/4 8			
32	8	H.I.S. ++ (Fibro-muscul	+	150	12	138	6 mm
33	15	H.I.S. ++	+	170/4 8	13/9	157	3 mm
34	331	H.I.S. ++	++	250	20	230	
35	23	JH.I.S. ++ fibro-muscul.	+++	130	25	105	4 - 5 mm
36	43	H.I.S. ++	+	130/12 16	11		5 mm
37	6	H.I.S. ++	+	210/0 10	38/8	172	
38	15	H.I.S. ++ fibro-muscul.	++	Ht 160/4 8 B 196/4 8	19/9	141 36	
39	8	Diaphragme	Nal	155/5	90/3 10	65	
40	7	H.I.S. ++	++	230/0 12			4 mm

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE.

L'angiocardiographie fournit des renseignements de premier ordre dans l'étude des obstables infundibulaires car elle permet une étude morphologique et dynamique de l'infundibulum.

Mieux que tout autre examen, elle précise l'importance de la gène apportée à l'évacuation du ventricule droit par le rétrécissement de l'infundibulum. Elle permet, de plus, l'étude de l'ensemble des cavités cardiaques, de l'orifice pulmonaire, du tronc et des branches de l'artère pulmonaire.

TECHNIQUE

Pour visualiser au mieux la voie infundibulo-pulmonaire, il faut faire une angiographie sélective dans le ventricule droit.

Après avoir vérifié le bon fonctionnement du parenchyme rénal et recherché une idiosyncrasie à l'iode, on introduit un cathéter d'un bon calibre dans une collatérale de la veine axillaire après l'avoir dénudée. On pousse ce cathéter jusque dans la pointe du ventricule droit en suivant sa progression sur l'écran de l'amplificateur de brillance.

Le produit opaque triiodé, porté à 40°, est injecté rapidement sous forte pression et les clichés sont pris sous double incidence, face-profil, à une cadence rapide de 4 à 6 clichés par seconde. Il est, en effet, indispensable d'avoir des clichés très rapprochés pour étudier l'image infundibulaire aux phases successives de la révolution cardiaque.

Il faut insister sur l'apport considérable de l'incidence de profil pour l'étude des sténoses de la voie infundibulo-pulmonaire ; dans de nombreux cas, l'incidence de face isolée ne permet aucune conclusion sur l'état de l'orifice pulmonaire et de l'infundibulum.

L'INFUNDIBULUM NORMAL

sera d'abord décrit pour permettre de mieux comprendre ensuite, les différents aspects pathologiques.

1°) Morphologie (photos1 - 2)

a) de face, le ventricule droit apparait sous forme d'une opacité grossièrement triangulaire dont la base est formée par la chambre de remplissage et le sommet par l'orifice pulmonaire. La partie inférieure et large de cette opacité qui correspond à la chambre de remplissage est fortement trabéculée et ces trabéculations sont caractéristiques du ventricule droit.

La partie supérieure de l'opacité est beaucoup moins large et se dirige en haut et à droite ; elle représente l'infundibulum. Sa limite supérieure est marquée par les sigmoïdes pulmonaires visibles sous forme de cupules accolées à concavité supérieure en diastole, car à l'état normal, elles s'éffacent complètement en systole et ne sont pas visibles.

b) de profil, l'infundibulum est encore mieux visible et se projette en avant et en haut de l'ombre cardiaque formant avec la chambre de remplissage qu'il surplombe une ombre grossièrement réniforme à concavité postérieure.

2°) Pendant la révolution cardiaque l'infundibulum varie de calibre.

a) au cours de la systole, il se ressère peu à peu, pour prendre en extrème systole l'aspect d'un tube régulier ; mais l'éperon de Wolff peut être vu sous la forme d'une encoche plus ou moins nette du bord postérieur sur l'incidence de profil et réaliser ainsi, un étranglement de la chambre de chasse. En systole extrème, le diamètre minimum de l'infundibulum est environ moitié moindre, que le diamètre maximum diastolique.

b) au cours de la diastole, l'infundibulum se dilate progressivement pour prendre en extrême diastole, sur l'incidence de face, la forme d'un entonnoir, d'un tronc de cône dont le sommet supérieur correspond à l'orifice pulmonaire. Sa largeur dépasse à ce moment celle de l'artère pulmonaire. De profil, l'infundibulum prend un aspect en couloir à bords plus ou moins parallèles.

EN CAS DE RETRECISSEMENT INFUNDIBULAIRE ASSOCIE A UNE STENOSE ORIFICIELLE PULMONAIRE AVEC SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT.

En dehors de l'obstacle infundibulaire lui-même, l'angiographie va pouvoir préciser plusieurs points importants dans l'étude de cette malformation.

- L'absence de shunt droit-gauche à l'étage ventriculaire et d'aorte dextroposée est affirmée par l'absence d'opacification précoce du ventricule gauche et de l'aorte.

- La possibilité d'un shunt droit-gauche à l'étage auriculaire, en visualisant l'oreillette gauche à partir de l'oreillette droite, peut-être mis en évidence si on a pris la précaution de faire une injection par voie veineuse.

- L'existence d'un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire pourra passer inaperçu lors de l'angiographie sélective ventriculaire droite, à moins d'avoir une réopacification des cavités droites au temps gauche de l'opacification.

L'étude angiographique des sténoses infundibulaires a été faite par de nombreux Auteurs, tant en France qu'à l'étranger, dans ces dix dernières années. Il faut citer les travaux de CAMPETI en 1956 (23), KUNZLER (44) et WATSON (76) en 1960, COEHLO (24) et RODRIGUEZ (58) en 1962, LITTLE (52) en 1963, ALBOU (6) et BRUN et GUESCHWIND (19) en 1964, LESTER (48) en 1965.

L'étude morphologique et dynamique de l'infundibulum pathologique est devenue de plus en plus précise au fur et à mesure que les techniques se perfectionnaient et permettaient la prise d'images plus précises et plus rapprochées.

L'aspect morphologique

de la sténose infundibulaire est variable selon le cas :

- haute, moyenne ou basse par rapport au plancher sigmoïdien de l'orifice pulmonaire.

- localisée ou plus diffuse, en défilé ou en couloir.

- modérée ou très serrée, à l'extrême hypoplasique dessinant un trajet plus ou moins sinueux.

En dehors de l'hypoplasie de l'infundibulum que nous n'avons jamais rencontrée dans nos observations et qui semble réservé aux cas de tétralogies de Fallot, tous les aspects cités ci-dessus peuvent se voir quelque soit la nature primitive ou secondaire, de la sténose infundibulaire associée au rétrécissement orificiel pulmonaire.

1°) Les sténoses courtes et localisées.

peuvent se situer à un niveau variable de l'infundibulum. Les rétrécissements situés à la partie basse ou moyenne se voient généralement bien et d'autant mieux qu'il existe une chambre sous-valvulaire plus ou moins grande. En dehors de certains cas de rotation du coeur où le cliché de face est plus facilement interprétable, c'est l'incidence de profil qui montre au mieux la sténose. Ces aspects angiographiques de sténoses courtes orientent plutôt vers une forme primitive en diaphragme mais certains aspects d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle voire même de rétrécissements infundibulaire de tétralogie de Fallot peuvent donner des images très voisines.

Les rétrécissements en diaphragme haut situés, immédiatement sous-valvulaires, sont beaucoup plus difficile à visualiser. Du fait de leur siège, le produit opaque met difficilement en évidence la sténose sous forme d'une encoche discrète sous valvulaire et l'image du diaphragme, si elle apparait, est fréquemment prise pour l'image des valves pulmonaires et de l'orifice lui-même qui peut être hypoplasique.

Dans le cas de l'observation 31, il était possible de suspecter un tel diaphragme devant l'image immédiatement sous-valvulaire (photos 3 et 4).

On manque encore d'expérience pour interpréter de telles images qui sont rares et de connaissance récente, et généralement, c'est le chirurgien qui découvre ce diaphragme.

2°) Les sténoses étendues

ont sensiblement le même aspect morphologique, qu'elles soient primitives ou secondaires, réactionnelles à la sténose orificielle.

C'est l'aspect en défilé, en couloir ou en goulet concentrique et lisse de la plus grande partie du chenal infundibulaire.

Dans certains cas, on peut voir l'empreinte des formations musculaires anormalement developpées :

- de face, le prolongement septal de l'éperon de Wolff limite le bord gauche de l'infundibulum tandis-que le bord droit est limité par le prolongement pariétal ;

- de profil, l'éperon de Wolff s'inscrit sur le bord postérieur qu'il encoche alors que son prolongement pariétal limite le bord antérieur.

Ces aspects sont particulièrement nets en systole et sont fréquents dans nos observations (obs. 14 - photos 5 et 6).

On voit donc que l'aspect morphologique de la sténose infundibulaire, tant dans son étendue que dans son siège, ne permet pas de prévoir sa nature ni même son importance ; ces précisions pourront être données par :

L'étude dynamique de l'infundibulum aux différentes phases du cycle cardiaque.

Cette étude est importante car elle permet d'objectiver le trouble princeps de la malformation : l'importance de la gène à l'évacuation du ventricule droit.

1°) En cas de sténose infundibulaire réactionnelle c'est l'angiocardiographie qui a permis de montrer que l'hypertrophie musculaire de la chambre de chasse apportait une gène à l'éjection ventriculaire droite, ce qui n'était pas admis par de nombreux Auteurs jusqu'à une date récente.

L'angiographie rend compte parfaitement de sa physiopathologie, participant à l'hypertrophie ventriculaire droite dans son ensemble, il est logique que la sténose soit invisible pendant la distole, pour n'être que systolique ou même télésystolique, au moment de l'effort maximum d'éjection du ventricule "prenant alors part à l'obstacle qu'elle cherche à forcer" comme le fait remarquer FROMENT (32).

L'infundibulum dessine alors un défilé plus ou moins serré et l'étroitesse du chenal infundibulaire est proportionnelle à la sévérité de la sténose.

Pour GILBERT, la constriction systolique infundibulaire est d'autant plus importante que la pression ventriculaire droite est plus élevée.

Pour WATSON, la dilatation diastolique même très momentanée, est un bon argument contre une obstruction due à un tissu fibreux ou une barrière inflexible.

Quoiqu'il en soit, le fait capital, est qu'il existe une dilatation de l'infundibulum pendant la diastole.

2°) En cas de sténose infundibulaire organique

Contrairement aux formes précédentes, le fait fondamental est la persistance du rétrécissement en diastole de façon plus ou moins importante.

Ces formes correspondent généralement aux formes congénitales et primitives des sténoses infundibulaires ; elles se voient également en cas de tétralogies de Fallot.

Cette distinction entre les deux formes est capitale car si, dans la première, on peut espérer une régression progressive de l'obstacle infundibulaire après valvulotomie, il devient nécessaire dans la seconde forme, de faire une résection de la sténose fibreuse de la chambre de chasse qui n'a aucune chance de regresser avec le temps.

Ceci a été montré par de nombreux Auteurs dont BROCK, JOHNSON et ENGLE.

C'est pour essayer de mieux séparer ces formes et de mieux préciser la conduite à tenir vis à vis de l'infundibulum pendant l'intervention que de nombreux Auteurs ont voulu chiffrer les données de l'angiographie.

LITTLE (52) en 1963 étudie sur l'incidence de profil, le rapport :

- diamètre infundibulaire en extrême systole pris au niveau de l'éperon de Wolff,

- diamètre du bulbe pulmonaire sur le même cliché.

Cet Auteur montre que le rapport de ces deux diamètres est en moyenne de 0,63 sur des coeurs normaux et qu'en cas d'hypertrophie réactionnelle de l'infundibulum il n'est jamais supérieur à 0,45. Il en conclut que l'hypertrophie infundibulaire doit être considérée comme très importante et doit faire discuter une résection infundibulaire lorsque le rapport est inférieur à 0,40.

La même année, GILBERT (34) dans un travail voisin mesure le rapport ;

- diamètre infundibulaire en extrême systole au niveau de la crête supraventriculaire sur l'incidence de profil,

- diamètre de l'anneau valvulaire mesuré sur le même cliché.

Il confronte ces résultats avec les pressions ventriculaires droites de malades ayant eu une valvulotomie de l'orifice pulmonaire.

Ses conclusions sont les suivantes :

- l'infundibulum est d'autant plus serré en systole (donc le rapport étudié plus bas) que les pressions ventriculaires droites sont plus élevées.

- le rapport étudié est inférieur à 0,50 lorsque la pression ventriculaire droite reste supérieure à 50 mmHg et que le résultat de l'intervention est mauvais, alors qu'il est supérieur à 0,50 dans les cas où la pression est revenue à la normale. Une résection infundibulaire doit se discuter chez les malades ayant un rapport inférieur à 0,50.

En 1965, LESTER (48) étudie le comportement de l'infundibulum dans des cas de sténoses pulmonaires valvulaires avec hypertrophie infundibulaire réactionnelle et le compare avec celui qu'il trouve en cas de tétralogie de Fallot.

Il étudie, sur l'incidence de profil, le rapport :

- diamètre infundibulaire systolique munimum mesuré au niveau de la crête supra-ventriculaire ou de son prolongement pariétal,

- diamètre diastolique maximum pris au même endroit.

La valeur moyenne de ce rapport est de 0,56 en cas de tétralogie de Fallot et de 0,25 en cas de sténose valvulaire avec hypertrophie infundibulaire secondaire. Ce rapport étant plus élevé que les variations systolo-diastoliques de l'infundibulum sont moins importantes et que la sténose est plus fixe.

En partant de ces constatations, LESTER pense que dans les cas de sténose pulmonaire avec hypertrophie infundibulaire, pour lesquelles la valeur de ce rapport est supérieur à 0,30, l'obstacle infundibulaire a peu de chances de régresser après valvulotomie car il est trop "fixé".

Dans un travail récent, ARIE (7) thèse Paris 1965, étudie le comportement de l'infundibulum dans diverses cardiopathies à l'aide de la cinéangiocardiographie à grande vitesse et à double incidence simultanée.

Il pense qu'en utilisant une telle technique, il élimine les deux principales objections que l'on pouvait faire aux travaux précédents ; la vitesse de prise de vue trop lente et la limitation de l'étude des phénomènes sur une seule incidence.

La prise de vues est faite à la cadence de 120 images/sec. et on étudie le rapport :

- diamètre infundibulaire minimum en extrême systole mesuré en regard de l'extrémité antérieure de la crête supra-ventriculaire,

- diamètre infundibulaire maximum en extrême diastole pris au même endroit.

En cas d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle, ce rapport est d'autant plus bas, donc les variations systolo-diastoliques plus importantes que les pressions ventriculaires droites sont plus élevées. La diminution de ce rapport est essentiellement due à la diminution du diamètre systolique, d'autant plus diminué que le rétrécissement infundibulaire est plus marqué, car le diamètre diastolique reste voisin de la normale. Ce qui compte c'est le degré de la contraction systolique et non pas sa durée relative comme le pensait WATSON.

En cas de sténose infundibulaire organique primitive, l'infundibulum est réduit à un fin chenal en systole et il conserve cet aspect en diastole, la dilatation diastolique paraissant très faible. Le rapport étudié plus haut est augmenté ou voisin de la normale en raison des faibles variations de calibre de la chambre de chasse pendant la révolution cardiaque.

L'observation 24, illustre particulièrement bien ces notions :

- la très importante variation de l'infundibulum entre le systole et la diastole traduit une hypertrophie concentrique réactionnelle majeure,

- la diminution du diamètre diastolique par rapport aux valeurs absolues de l'infundibulum normal est en faveur d'une sténose organique.

On peut voir que les constatations du chirurgien sont en accord avec cette interprétation cinéangiographique.

Cette étude montre donc qu'en cas d'ostacle infundibulaire associé à une sténose valvulaire pulmonaire l'angiographie permet de préciser la nature de ce barrage.

- En cas d'hypertrophie concentrique infundibulaire réactionnelle, les variations de calibre systolo-diastoliques sont très augmentées par rapport au sujet normal et d'autant plus que les pressions ventriculaires droites sont plus élevées ;

- En cas de sténose infundibulaire organique primitive le diamètre diastolique est diminué en valeur absolue ; ce qui compte ce n'est pas tellement de le comparer au diamètre systolique minimum mais au diamètre diastolique qu'aurait cet infundibulum s'il était indemne.

L'appréciation du calibre de l'infundibulum en diastole est donc très important car c'est sur elle que l'on posera l'indication de la résection infundibulaire ou au contraire qu'on la refusera.

A ce point de vue la cinéangiographie ne nous parait pas avoir une supériorité décisive sur l'angiocardiographie.

Les conclusions de LITTLE et de LESTER conseillant une résection de l'hypertrophie infundibulaire réactionnelle au delà de certaines valeurs des rapports qu'ils ont définis paraissent un peu excessives et il semble qu'il faille avant tout tenir compte du diamètre diastolique comme on l'a vu plus haut.

La confrontation des résultats de l'angiocardiographie et des constatations du chirurgien dans notre série d'observations est très concordante et montre la valeur de cet examen.

Sur 31 malades qui ont eu une angio ou une cinéangiographie et qui ont été opérés :

- 24 fois les constatations angiographiques concordent avec celles du chirurgien.

- 3 fois (obs. 5 - 12 - 14) le compte rendu opératoire manque de précisions sur l'infundibulum pour pouvoir faire une confrontation valable.

- 2 fois (obs. 25 et 31) le diaphragme sous-valvulaire est passé inaperçu à l'angiographie et a été une découverte opératoire comme c'est généralement le cas.

- 1 fois (obs. 26) l'angiographie montrait une sténose de type réactionnel et le chirurgien a trouvé une sténose fibreuse serrée située à 1,5 cm sous les valves.

- 1 fois (obs. 6) la sténose bas située sur le cliché a correspondu à un gros pilier que le chirurgien a réséqué.

L'angiocardiographie est donc un examen essentiel pour reconnaitre un obstacle infundibulaire associé à une sténose pulmonaire et en préciser la nature et l'importance.

Elle a cependant ses limites :

- des extra-systoles, fréquentes au moment de l'injection peuvent géner l'interprétation des clichés et rendent difficile à préciser le comportement de l'infundibulum ;

- un diaphragme immédiatement sous-valvulaire ne se voit généralement pas, comme on l'a noté plus haut ;

- dans les cas où l'on n'a pu faire d'injection sélective droite, l'image de l'auricule droit opacifié peut se superposer à celle de la région infundibulaire et géner l'interprétation ;

- Mc CANN (54) pense que l'étroitesse infundibulaire ne peut se voir en cas de défaillance du ventricule droit même s'il existe une sténose infundibulaire.

En dépit de ces légères et rares imperfections, l'angiographie précise, mieux que tout autre examen, les rétrécissements de la chambre de chasse.

Elle permet également de montrer :

- la sténose orificielle dont on rappellera l'image angiographique : aspect en dôme lors de la systole qui persiste parfois pendant la diastole lorsque les valves sont rigides. Le plus souvent, les sigmoïdes pulmonaires ont gardé une certaine souplesse qui permet un certain degré d'abaissement en diastole, l'orifice prenant alors l'aspect d'une double ou triple cupule. L'image du "jet" sanguin confirme l'existence de la sténose orificielle, d'autant plus net que l'orifice est plus étroit. Cette image disparait en cas de sténose organique infundibulaire associée.

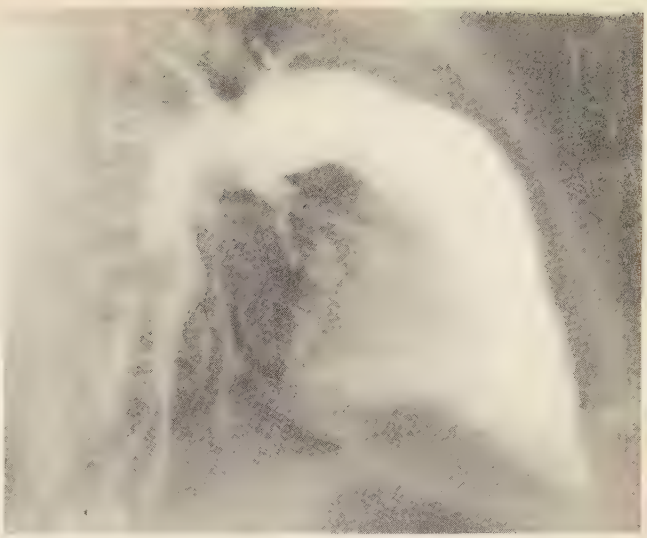
- L'hypoplasie de l'orifice où les dimensions de l'anneau pulmonaire sont réduites et où il est très difficile d'apprécier le plancher sigmoïdien.

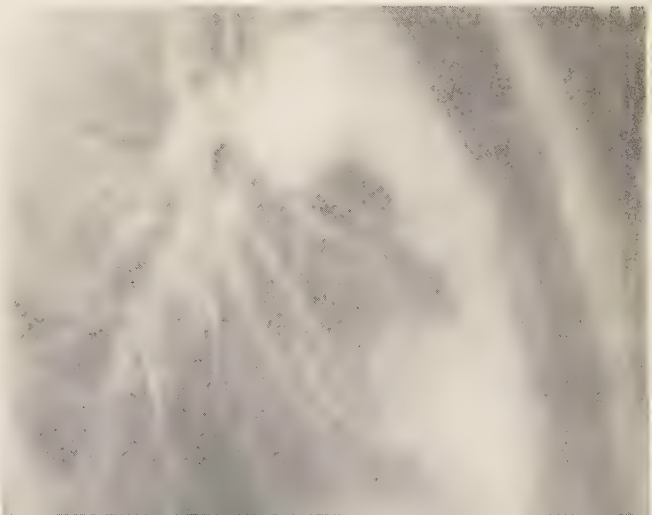
- La taille et la cinétique du tronc de l'artère pulmonaire dilatée prenant parfois l'aspect "en oeuf" caractéristique. Cet aspect ovoïde est toutefois beaucoup moins fréquent qu'en cas de sténose orificielle isolée ; il peut persister en cas d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle, il ne se voit pas

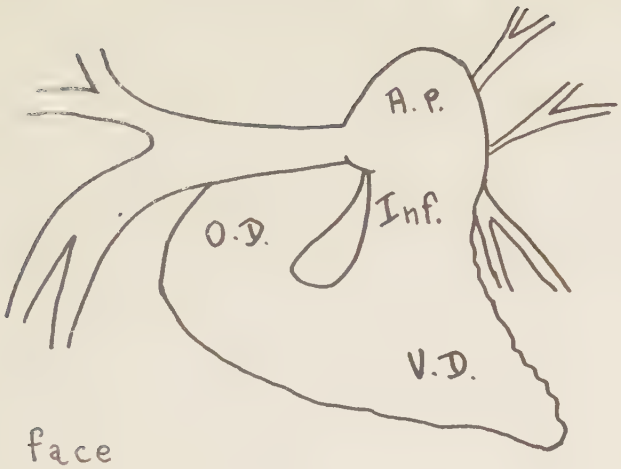
en cas de sténose infundibulaire organique. L'aspect hypoplasique du tronc de l'artère pulmonaire qui est très fréquent dans la tétralogie de Fallot, est par contre exceptionnel dans la malformation étudiée au cours de ce travail.

- La taille de la chambre de remplissage est très importante à considérer. Sa réduction est dûe à l'épaississement des parois ventriculaires et des muscles papillaires ; elle constitue un des facteurs les plus importants de mauvais résultat post-opératoire.

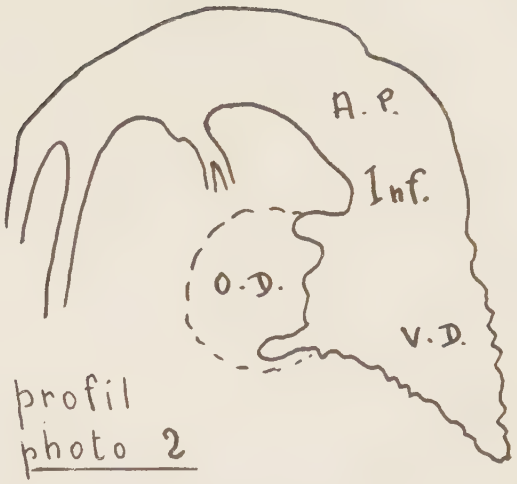
L'angiocardiographie sélective ventriculaire droite apporte donc une somme de renseignements irremplaçables. Elle doit être pratiquée dans la plupart des cas de sténose orificielle pulmonaire surtout si l'on suspecte un obstacle infundibulaire associé. Dans cette éventualité, c'est en effet, l'opacification de la voie infundibulo-pulmonaire qui dictera en grande partie la conduite à tenir du chirurgien vis à vis du rétrécissement infundibulaire pendant l'acte opératoire.





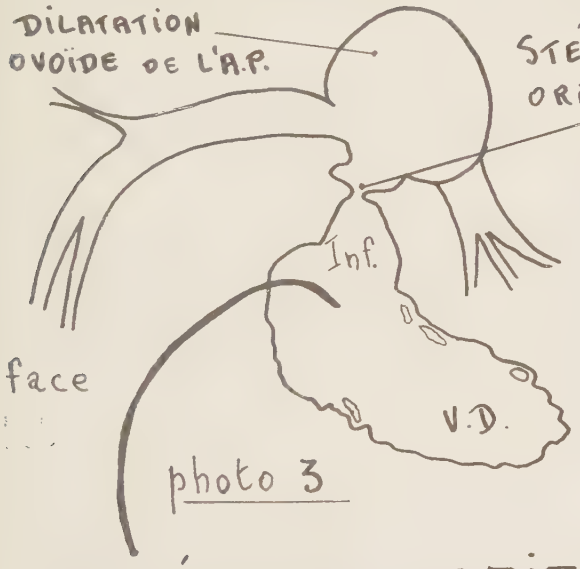


face
photo 1



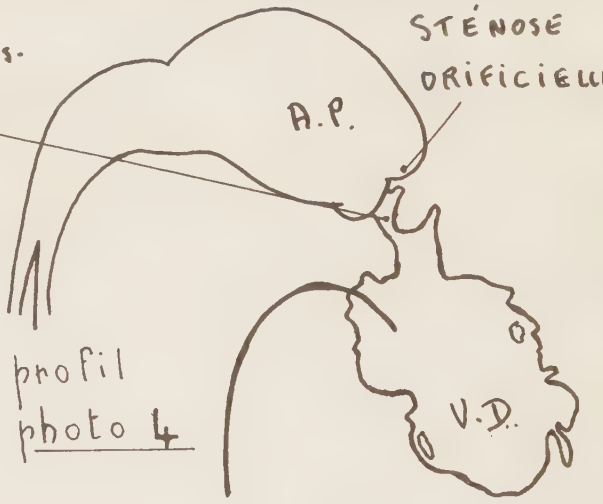
profil
photo 2

CAVITÉS DROITES NORMALES



face

photo 3



profil
photo 4

STÉNOSE ORIFICIELLE et SOUS-VALVULAIRE

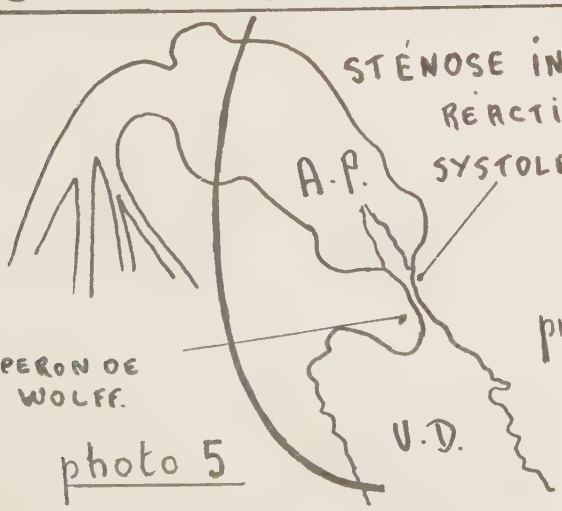


photo 5

profils

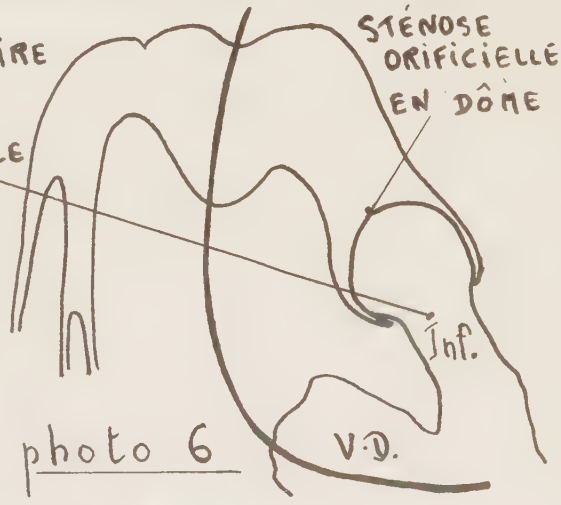


photo 6

STENOSE ORIF.ELLE et INFUND.RE SECOND.RE

L'INTERVENTION CHIRURGICALE.

Le traitement chirurgical des obstacles de la voie infundibulo-pulmonaire se fait actuellement sous contrôle de la vue.

Son indication repose sur l'importance des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire droite et sur la hauteur des pressions systoliques du ventricule droit.

La levée de l'obstacle orificiel se fait sous "vision directe" au ciseau, après artériotomie pulmonaire, sous hypothermie ou circulation extra-corporelle. Cette valvulotomie, qui a remplacé l'opération de BROCK que l'on réserve à certains cas particuliers, est une des interventions les plus facile à réaliser en matière de chirurgie des cardiopathies congénitales.

La suppression du barrage infundibulaire est généralement beaucoup plus délicate à accomplir et elle aggrave le pronostic de l'acte opératoire. Cette aggravation est dûe à la proximité des voies de conduction, à la présence de branches coronariennes profondes qu'il faut respecter et à la ventriculotomie qui comporte ses risques de défaillance cardiaque post-opératoire.

La conduite à tenir vis à vis de l'infundibulum est donc importante à déterminer.

1) En cas de sténose infundibulaire primitive en diaphragme fibreux,

il faut réséquer cette sténose. La résection est dans ce cas, généralement aisée et le pronostic de l'intervention n'est guère modifié par l'acte opératoire. La difficulté est parfois, pour le chirurgien, de reconnaitre qu'il s'agit bien d'un véritable diaphragme, ce qui n'est pas toujours évident, en particulier pour les diaphragmes situés à la partie moyenne ou basse de l'infundibulum.

2) En cas de rétrécissement infundibulaire réactionnel modéré, on respecte l'infundibulum.

De nombreux Auteurs dont JOHNSON, ENGLE, HOUEL et GILBERT ont montré que dans les mois qui suivent la valvulotomie, le gradient de pression ventriculaire droit diminuait ou disparaissait, de même que la sténose systolique infundibulaire sur l'image angiographique. Cette régression de la sténose de l'infundibulum n'est pas absolument constante mais parait très fréquente surtout dans les cas où l'hypertrophie n'était pas trop importante.

3) En cas de rétrécissement infundibulaire réactionnel important, le problème est difficile car on a le choix entre deux attitudes.

a) Ou bien ne pas toucher à la sténose infundibulaire, et attendre la régression probable mais pas certaine de l'hypertrophie sténosante, dans les mois qui suivent la valvulotomie ; mais en adoptant cette position on risque une défaillance cardiaque droite brutale, post-opératoire, par impossibilité d'une évacuation ventriculaire droite correcte.

Certains Auteurs dont BROCK, ENGLE et ACTIS-DATO ont même montré que dans certains cas, la levée de la sténose orificielle était capable d'augmenter le rétrécissement infundibulaire. Ils expliquent ce phénomène de la façon suivante : avant la valvo-

lotomie, la pression qui règne dans la chambre de chasse empêche ses parois de se rapprocher suffisamment pour provoquer une sténose infundibulaire significative ; par contre, après valvulotomie, la chute de la pression favorise le rétrécissement de l'infundibulum et peut provoquer l'apparition d'une défaillance ventriculaire droite.

Cette explication n'a pas été retenue pour expliquer l'évolution défavorable de certaines de nos observations. La réduction extrême de la chambre de remplissage du ventricule droit, qui va souvent de pair avec une hypertrophie infundibulaire sténosante très importante, est plus souvent incriminée pour expliquer certaines de ces évolutions.

b) Ou bien on fait une résection infundibulaire, ce qui permet d'éviter la défaillance cardiaque droite par persistance de la sténose infundibulaire ; mais on s'expose aux complications graves de l'infundibulectomie. D'autre part, la nécessité d'une telle résection n'est pas prouvée car on peut toujours espérer que l'hypertrophie infundibulaire régressera après valvulotomie. L'importance de la résection, est également difficile à déterminer : trop importante, elle peut être catastrophique, trop limitée, elle peut s'avérer totalement inéfficace.

On voit la difficulté du problème. Pour essayer de le résoudre, on peut tenir compte de plusieurs faits :

- L'âge du malade, certains chirurgiens ont tendance à respecter l'infundibulum plus facilement chez l'enfant que chez l'adulte.

- La valeur de la pression ventriculaire droite après valvulotomie ; JOHNSON pense que la régression sera lente et incomplète lorsque cette pression reste égale ou supérieure à 100 mmHg après valvulotomie et préconise dans ces cas une résection infundibulaire.

- La porsistanse d'un important gradient de pression de part et d'autre de l'obstacle infundibulaire après la valvulotomie incite beaucoup d'opérateurs à faire l'infundibulectomie.

- L'existence d'un tissu fibreux réalisant une sténose fibro-musculaire qui a peu de chance de régresser spontanément invite à la résection.

- L'important resserement systolique de l'infundibulum à l'angiographie et parfois, la diminution du diamètre diastolique sont des éléments qui doivent inciter le chirurgien à réséquer la sténose infundibulaire.

C'est l'ensemble de ces arguments, et tout particulièrement les données de l'angiographie, qui doivent dicter la conduite à tenir du chirurgien vis à vis de l'obstacle infundibulaire, mais la tendance personnelle de l'opérateur jouera souvent en définitive, un grand rôle.

OBSERVATIONS PERSONNELLES.

Nous avons retenu 40 observations de Malades hospitalisés dans le Service du Professeur SOULIE qui sont atteints de sténose pulmonaire avec ou sans communication inter-auriculaire associée, et qui ont, à des degrés variables, un obstacle infundibulaire susceptible d'entraver l'évacuation du ventricule droit.

26 de ces observations correspondent à des malades ayant eu cathétérisme, angiocardiographie et intervention chirurgicale.

14 autres ont eu une vérification anatomique qui contribue à préciser l'anatomie pathologique de la malformation.

La dyspnée d'effort (D.E.) a été notée modérée ou marquée selon les cas ce qui correspond à la cotation en croix (+ ou ++).

La cyanose a été précisée lorsqu'elle existait.

Pour le souffle systolique (S.S.) a été précisé, le siège du maximum d'intensité du souffle au niveau des différents espaces intercostaux gauches (E.I.G.), son intensité cotée sur 6 (les souffles de 5/6 et 6/6 étant frémissant), parfois le timbre et le temps précis ; les caractères du deuxième bruit (B2) au foyer pulmonaire.

De l'examen radiologique, on a retenu, le volume d'ensemble du coeur en adoptant la cotation V 1, V 2, V 3 ; la morphologie et la cinétique de l'arc moyen (A.M.) et des branches pulmonaires ; la morphologie du ventricule droit (V.D.).

L'électrocardiogramme précise l'axe de QRS et l'importance de l'hypertrophie ventriculaire droite (+, ++ ou +++).

Le cathétérisme précise les pressions dans l'oreillette droite (O.D.), le ventricule droit (V.D.) et l'artère pulmonaire (A.P.) lorsqu'elle a pu être cathétérisée.

Les descriptions angiographiques, chirurgicales ou anatomiques se sont surtout attachées à décrire l'orifice pulmonaire et l'infundibulum.

1 - DE MON... Jacqueline. Née en 1940. Vue en 1962.

- D.E. modéré
- S.S. max. au 2° E.I.G., 6/6, rude. B2 aboli
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. vertical, à bosse supérieure battante mais non expansive
  : Branche droite normale, gauche un peu grêle
  : V.D. légèrement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +100°- H.V.D. +++
- Cathé : O.D. 16/3 moy. 8 ; V.D. 160/4-16 ; A.P. 22/10
  : Sténose valvulaire avec hypertrophie infundibulaire (zone intermédiaire à pression variable)
- Angio : Sténose valvulaire serrée. Défilé infundibulaire étendu et très serré en systole mais qui s'ouvre complètement en diastole.
- Intervention : (Juin 1962) C.E.C.
  : Sténose valvulaire serrée. Valvulotomie.
  : Nette hypertrophie de la chambre de chasse du V.D., sans sténose infundibulaire vraie. Résection d'un pilier situé dans la chambre de chasse. Petite C.I.A. fermée par surjet.

2 - KER... Joëlle. Née en 1948. Vue en 1962.

- D.E. modérée. Cyanose à l'éffort.
- S.S. à deux max.: un aux 1°-2° E.I.G.,4/6, aigu ; un autre aux 4°-5° E.I.G.,5/6, grave. B2 aboli.
- Radio : coeur de volume normal
  : A.M. convexe surtout à sa partie supérieure où il est expansif
  : Branches normales
  : V.D. nettement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +120°- H.V.D. ++
- Cathé : O.D. 11/2 ; V.D. 200/2-10 ; A.P. 20/8
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée. Nette hypertrophie concentrique du V.D. L'infundibulum se rétrécit considérablement en systole et se dilate moyennement en diastole.
- Intervention : (Nov. 1962) C.E.C.
  : Sténose valvulaire typique. Bonne commissurotomie.
  : Hypertrophie concentrique du ventricule droit.

3 - IMB... Renée. Née en 1941. Vue en 1960.

- D.E. modéré ; Cyanose au froid
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G. méso et télé-systolique, 3/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. un peu convexe
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +180°- H.V.D.+++
- Cathé : O.D. 13/5 moy. 7 ; V.D. bas 180/4-8, haut 120/4-8 ; A.P. moy. 11
- Angio : Sténose orificielle pulmonaire. L'infundibulum est de calibre normal en diastole mais se rétrécit sur toute sa hauteur en systole (hypertrophie infundibulaire); aspect ovoïde du tronc A.P.
  : C.I.A. avec discret shunt droit-gauche.
- Intervention : (Oct. 1960) C.E.C.
  : Incision des trois commissures pulmonaires par voie artérielle
  : Forte hypertrophie sous-valvulaire bien perçue en systole
  : C.I.A. fermée.

4 - JUT... Liliane. Née en 1947. Vue en 1962.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 2°-3°-4° E.I.G. B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. normal
  : Branche droite normale, gauche large, non expansive.
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +180°- H.V.D. +
- Cathé : O.D. 13/3, V.D. 160/2-12; A.P. 30/15 moy. 12
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée. Hypertrophie concentrique du V.D. très importante avec fermeture quasi-complète de l'infundibulum en télé-systole mais ouverture acceptable en diastole (aussi bien de face que de profil)
- Intervention : (Déc. 1962) C.E.C.
  : Sténose valvulaire serrée (1,5 mm.)
  : L'infundibulum a 2,5 cm d'épaisseur mais il n'est pas sténosé, l'éperon de Wolff est normal. On creuse l'infundibulum.

5 - JEA... Patrick. Né en 1952. Vu en 1961.

- D.E. modérée, cyanose discrète au froid
- S.S. max. au 2° E.I.G.,5/6,aigu. B2 aboli. S. de Harzer
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. court, convexe dans sa partie supérieure où il est expansif
  : Branche droite normale, gauche expansive
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +140°- H.V.D. ++
- Cathé : O.D. 10/2 moy. 5, V.D. bas 140/0-8, haut 80/8 ; A.P. 13/9 moy. 10
  : Sténose valvulaire avec hypertrophie infundibulaire
- Angio : Sténose orificielle sans dilatation post-stricturale
  : hypertrophie musculaire sous-jacente, s'ouvrant complètement en diastole.
- Intervention : (Mars 1961) Hypothermie.
  : Orifice en gicleur. Valvulotomie par voie artérielle
  : Pas de sténose de l'infundibulum à l'exploration au doigt.

6 - BAR... Roger. Né en 1940. Vu en 1956.

- D.E. marquée
- S.S. max. au 4° E.I.G.,4/6,rude,entendu au 2° E.I.G. moins intense, B2=0
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. court, convexe, battant.
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +110°- H.V.D. systolique +++
- Cathé : O.D. 15/6 moy. 11 ; V.D. bas 240/6-14, haut 54/0, A.P. 14/8 moy. 12
  : Sténose de la voie pulmonaire (orifice et infundibulum)
- Angio : Sténose orificielle sans l'aspect régulier du dôme habituel
  : Image de rétrécissement infundibulaire bas situé avec dilatation de la partie supérieure de l'infundibulum.
- Intervention : (Juin 1957) C.E.C.
  : La paroi du ventricule droit est très épaisse (plus de 1 cm)
  : Il existe un gros pilier de 1 cm de longueur et plus de 1/2 cm. d'épaisseur, barrant l'accès à l'artère pulmonaire. Il faut passer en arrière de ce pilier et en avant de l'éperon de Wolff pour aller à l'artère pulmonaire. On coupe plusieurs petits piliers anormaux et on sectionne le gros pilier
  : Sténose valvulaire serrée bivalve que l'on ouvre au dilatateur.

7 - DRA... Charles. Né en 1922. Vu en 1962.

- D.E. Marquée. Cyanose modérée.
- S.S. max. aux 3°-4° E.I.G., 4/6, rude. B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V 1 1/2
  : A.M. très convexe, presque immobile
  : Branches un peu larges, battantes
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +150°- H.V.D.++
- Cathé : O.D. 12/2 moy. 6, V.D. haut 160/4-12, bas 136/4-12 ; A.P. moy. 12
  : Sténose valvulaire serrée avec hypertrophie infundibulaire concentrique
- Angio : non faite.
- Intervention : (Janv. 1963) C.E.C.
  : Artère pulmonaire très volumineuse sans dilatation ovoïde
  : Hypertrophie concentrique importante, à la partie haute de l'infundibulum, il existe une sténose serrée où le doigt trouve difficilement le passage entre des piliers gigantesques et durs ne se laissant forcer qu'au prix d'un effort considérable.
  : Incision de l'infundibulum : on tombe en pleine sténose sur des piliers plus gros que le pouce obstruant la partie haute de l'infundibulum, qui est cerné d'un endocarde épais et nacré. Chambre intermédiaire très courte, atrésique et tapissée de tissu scléreux se continuant progressivement par un anneau pulmonaire également atrésique et aboutissant à une sténose valvulaire laissant un orifice de 4 à 5 mm de diamètre. Résection des piliers hypertrophiques et commissurotomie.

8 - CAR... Andréa. Née en 1941. Vue en 1965.

- D.E. modéré. Cyanose modérée des ongles et des lèvres.
- S.S. aussi intense du 2° au 5° E.I.G., 4/6, rude. B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. long, remontant haut
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +160°- H.V.D.+
- Cathé : V.D. 118/10-0 ; A.P. ?

- Angio : Orifice valvulaire franchement sténosé
  : Sténose infundibulaire longue et assez serrée se terminant à sa partée supérieure par un dôme caractéristique.
  : Tronc de l'A.P. très dilaté. C.I.A.
- Intervention : (Octobre 1965) C.E.C.
  : Dôme valvulaire très serré. Valvulotomie.
  : Hypertrophie régulière de la chambre qui se contracte énergiquement sur le doigt à chaque systole. C.I.A. non fermée.

9 - CIM... Danielle. Née en 1955. Vue en 1965.

- D.E. marquée. Cyanose des lèvres.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., 4/6, B2 diminué
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. à peine convexe
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +140°- H.V.D.+++
- Cathé : V.D. 110/0-5 ; A.P. 10/5
- Angio : Sténose valvulaire assez serrée avec dôme
  : Sténose infundibulaire en couloir. Tronc de l'A.P. dilaté.
- Intervention : (Nov. 1965) C.E.C.
  : Sténose en gicleur extrèmement serrée (l'orifice à la taille d'une mine de crayon). Commissurotomie. Sténose fibreuse de l'anneau.
  : Pas de sténose infundibulaire mais hypertrophie concentrique importante. C.I.A. suturée.

10 - BER... Jean-Pierre. Né en 1945. Vu en 1966.

- D.E. modérée.
- S.S. aussi intense du 3° au 5° E.I.G., 4/6, B2 aboli.
- Radio : Coeur en volume V 2
  : A.M. convexe à sa partie supérieure où il est expansif
  : Branche droite normale, gauche élargie, expansive
  : V.D. légèrement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +150°- H.V.D.+++
- Cathé : A.P. 28/6 moy.14, V.D. haut 94/0, bas 130/0-10, A.P. ?

- Angio : Sténose orificielle en dôme relativement modérée
  : Sténose infundibulaire longue probablement musculaire qui se relâche franchement en diastole paraissant réactionnelle.
  : Tronc de l'A.P. dilaté mais pas d'aspect ovoïde.
- Intervention : (Oct. 1966) C.E.C.
  : Sténose valvulaire de 7 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Pas de sténose circulaire en anneau sous orificielle.
  : A la systole le muscle serre modérément sur le doigt, bon relachement diastolique. On respecte l'infundibulum.

11 - QUO... Nicole. Née en 1940. Vue en 1963.

- D.E. marquée, cyanose modérée des lèvres et des ongles
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., 4/6, B2 aboli, S. de Harzer.
- Radio : Coeur de volume V 1
  : A.M. convexe à sa partie supérieure
  : Branches droite large, gauche très large et expansive.
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : H.V.D.++
- Cathé : O.D. 11/0, V.D. 220/0-10, A.P. ? C.I.A. cathétérisée.
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée
  Très importante hypertrophie ventriculaire droite prédominant au niveau de l'infundibulum sans qu'il y ait lieu de parler de sténose infundibulaire.
  Cathétérisme d'une C.I.A. avec shunt gauche-droit.
- Intervention : (Févr. 1963) C.E.C.
  : Sténose valvulaire serrée dont l'orifice a un diamètre de 3 à 4 mm. Commissurotomie.
  : Voie infundibulaire relativement étroite puisqu'elle n'admet l'annulaire qu'à frottement dur.
  : C.I.A. de type foramen ovale non fermée.

12 - TOU... Claude. Né en 1950. Vu en 1965.

- D.E. modérée, cyanose modérée des lèvres et des ongles.
- S.S. aussi intense du 2° au 5° E.I.G., 5/6, plus aigu au 2° E.I.G., plus sourd au 5°. B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. creux
  : Branches droite normale, gauche large et expansive
  : V.D. légèrement augmenté de volume

- E.C.G.: Axe de QRS à -130°- H.V.D.+
- Cathé : O.D. 9/3, V.D. 95/0-4, A.P. 16/4 moy. 8
- Cinéangio : Sténose valvulaire avec "jet". C.I.A. visible. Très forte réaction hypertrophique du V.D. dont la cavité est petite.
- Intervention : (Juin 1965) C.E.C.
  : Sténose orificielle de 9 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Pas de sténose infundibulaire. C.I.A. suturée.

13 - ROZ...Bernard. Né en 1942. Vu en 1963.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 1°-2° E.I.G.,4/6,télésystolique, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. convexe, battant à sa partie supérieure
  : Branches normales
  : V.D. très augmenté de volume.
- E.C.G.: H.V.D.++
- Cathé : V.D. 150/4-10, A.P. 20/0 moy. 10
- Angio : Orifice pulmonaire sténosé avec dôme systolique
  : Infundibulum en couloir typique avec image de striction systolique réalisant un aspect de "couloir infundibulaire réactionnel"
  : A.P. dilatée en "oeuf"
- Intervention : (Oct. 1963) Hypothermie modérée.
  : Sténose valvulaire typique avec orifice en dôme 7 mm de diamètre. Valvulotomie.
  : L'index pénètre dans un infundibulum perméable mais assez hypertrophié.

14 - CAR... Paule. Née en 1937. Vue en 1962.

- D.E. modérée.
- S.S. aussi intense du 2° au 4° E.I.G.,holosystolique, 5/6. B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. convexe et long
  : Branches un peu étroites, immobiles
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +130°-H.V.D.+
- Cathé : V.D. 204/0-12 ; A.P. 20/4.

- Angio : Sténose orificielle avec image en dôme typique.
  : Infundibulum en couloir franchement ouvert en diastole et qui se rétrécit très fortement au point de devenir filiforme dans une zone limitée par l'accolement de l'éperon de Wolff et de la bande septale au cours de la télésystole.
- Intervention : (Mars 1963) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur de 4 à 5 mm de diamètre. Commissurotomie. Absence de tout élément sous valvulaire.

15 - FRE... Gisèle. Née en 1925. Vue en 1965.

- D.E. marquée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., méso et télésystolique, 3/6. B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. rectiligne, immobile.
  : Branche droite normale, gauche large
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +10°- H.V.D.++
- Cathé : O.D. 12/4 ; V.D. 120/2-10 ; A.P. 20/10 moy. 18.
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée avec très forte réaction hypertrophique du ventricule droit et en particulier forte striction télésystolique infundibulaire.
- Intervention : (Avril 1966) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur de 8 mm de diamètre.
  : Le doigt ne peut pénétrer dans le V.D. et se trouve étranglé lors de chaque systole. Il existe donc une sténose concentrique infundibulaire que l'on voit se fermer complètement lors de la systole. On peut vérifier l'épaisseur anormale de cette chambre infundibulaire qui est de 1,5 cm. Il existe un gros bourrelet musculaire gros comme le pouce parallèle au sillon auriculo-ventriculaire et à son contact qui passe en avant de l'orifice tricuspidien en bas et qui contribue à rétrécir de façon importante la zone de passage entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du V.D.
  : On fait une myectomie.

16 - ZOR... René. Né en 1920. Vu en 1965.

- D.E. marquée, cyanose discrète.
- S.S. max. aux 4°-5° E.I.G., irradiant vers le 2°,4/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. convexe, vertical
  : Brache droite large, gauche très large et expansive
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- Cathé : O.D. 16/3, V.D.130/2-14, A.P..17/4.
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée avec forte hypertrophie concentrique du ventricule droit.
- Intervention : (Mars 1966) C.E.C.
  : Sténose orificielle de 6 mm de diamètre. Valvulotomie.
  : Juste sous les valves, on note la présence d'un anneau fibreux admettant l'index et au dessous de lui des colonnes charnues du 2° ordre qui diminuent considérablement la lumière de l'infundibulum.
  : Après ouverture du ventricule droit, on découvre un éperon de Wolff un peu épaissi mais surtout de grosses colonnes charnues qui vont de la paroi septale à la paroi antérieure. Section de la plus grosse.

17 - OLL... Nathalie. Née en 1959. Vue en 1965.

- D.E. modérée, cyanose à l'effort.
- S.S. max. aux 3°-4° E.I.G.,holosystolique,5/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. très creux.
  : Branches grêles
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à -140°- H.V.D.+
- Cathé : V.D. 135/0-8; A.P. ?
  : Courbes très pointues du type septum ventriculaire intact.
- Angio : Orifice pulmonaire sténosé et hypoplasié
  : Sténose infundibulaire basse ménageant une chambre sous-valvulaire mais qui s'éfface presque complètement en diastole probablement réactionnelle.
  : Tronc de l'A.P. hypoplasique.

- Intervention : (Févr. 1965) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur avec un orifice de 3 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Infundibulum à parois épaisses, mais pas de sténose localisée, pas d'anneau fibreux, pas de chambres sous-valvulaire.

18 - JAN... Jean-Claude. Né en 1951. Vu en 1961.

- D.E. ne peut être précisée, cyanose généralisée.
- S.S. max. au 2° E.I.G.,5/6, B2 diminué, S. de Harzer. Foie légèrement augmenté de volume.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. rectilligne
  : Branches normales
  : V.D. non augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à -150°- H.V.D.+
- Cathé : V.D. 240 ; A.P. ?
- Angio : Sténose valvulaire avec image en dôme régulier, peu mobile.
  : Infundibulum rétréci (sur les clichés de profil), ce rétrécissement se fait aux dépens de la face postérieure, surtout à la systole, quasi-normal à la diastole. Sur les clichés de face le rétrécissement n'est pas visible.
  : Tronc de l'artère pulmonaire modérément dilaté.
- Intervention : (Sept. 1961) Hypothermie.
  : Sténose valvulaire en gicleur. Valvulotomie.
  : Sténose infundibulaire modérée et réactionnelle d'amont.
  : C.I.A. non fermée.

19 - FAY... Josette. Née en 1940. Vue en 1963.

- D.E. marquée.
- S.S. aussi intense du 2° au 5° E.I.G., holosystolique, 5/6, B2 normal.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. convexe, vertical, expansif.
  : Branches droite normale,gauche un peu large et expansive.
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +120°- H.V.D.+++
- Cathé : O.D. 10/0 ; V.D. 190/0-7 ; A.P. 13/7.

- Cinéangio : Sténose valvulaire très serrée
  : Hypertrophie ventriculaire droite très importante avec forte réduction de la civité.
  : Hypertrophie de la crête supra-ventriculaire, l'infundibulum se rétrécit considérablement en systole et se delate de façon satisfaisante en diastole, ses bords sont réguliers.
- Intervention : (Janv. 1963) Hypothermie.
  : Sténose orificielle en gicleur avec un orifice de 3 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Hypertrophie musculaire sous-jacente importante.

20 - VIE... Raymond. Né en 1948. Vu en 1964.

- D.E. modéré.
- S.S. à deux maxima : aux 2° et 5° E.I.G., assez aigu, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. convexe, vertical, battant.
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +130°- H.V.D.+++
- Cathé : O.D. 16/8, V.D. 140/0-10, A.P. 18/10.
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée.
  : Importante hypertrophie concentrique, grosse réaction infundibulaire avec diminution considérable du calibre en systole et modéré en diastole.
- Intervention : (Juin 1964) Hypothermie.
  : Sténose valvulaire dont l'orifice a 6 mm de diamètre. Commissurotomie.
  ; La lumière du ventricule droit est rétrécie par l'hypertrophie musculaire.

21 - FOR... Sylvie. Née en 1957. Vue en 1965.

- D.E. modérée.
- S.S. max. au 2° E.I.G.,5/6, irradiant le long du bord gauche du sternum, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume normal.
  : A.M. convexe et expansif
  : Branches normales
  : V.D. légérement augmenté de volume
- E.C.G. : Axe de QRS à +150° - H.V.D.+
- Cathé : O.D. 12/4 moy. 7 ; V.D. 150/2-8 ; A.P. ?

- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée avec forte réaction
  : hypertrophique du V.D., et en particulier sur l'éperon de Wolff.
- Intervention : (Mai 1966) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur typique dont l'orifice fait 4 mm de diamètre. Valvulotomie.
  : Sténose infundibulaire confirmée, formée par un muscle très épaissi, on fait une myectomie.

22 - HEU... Alain. Né en 1956. Vu en 1964.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G. où le tembre est râpeux et aux 4°-5° E.I.G. où il est assez aigu, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V 1 1/2
  : A.M. saillant et expansif à sa partie supérieure
  : Branches droite normale, gauche augmentée et expansive
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G.: H.V.D.++
- Cathé : O.D. 15/5, V.D. haut 130/13-7, bas 140/13-7, A.P. 17/7.
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée
  : L'infundibulum se dilate de façon satisfaisante et sa striction télésystolique modérée de profil est importante de face.
- Intervention :(Avril 1964)
  : Sténose valvulaire en gicleur dont l'orifice fait 3 mm de diamètre.
  : La chambre infundibulaire ne présente pas d'obstacle notable appréciable au toucher.

23 - MOR... Nicole. Née en 1947. Vue en 1957 et en 1965.

- D.E. modérée, cyanose discrète.
- S.S. max. aux 1°-2° E.I.G.,holosystolique,3/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. rectiligne, non expansif.
  : Branches normales
  : V.D. de volume normal
- E.C.G.: Axe de QRS à -165°- H.V.D.+
- Cathé : O.D. 10/4 moy. 6, V.D. 150/4-10, A.P. 20/7 moy. 8

- Angio : Infundibulum en couloir avec à son extrémité une image en dôme et un "jet" traduisant une sténose orificielle serrée
: dilatation du tronc de l'A.P.

- Intervention : (Déc. 1965)
: Orifice en gicleur dont l'orifice admet la pointe d'une pince, Valvulotomie.
: Pas d'élément sous-valvulaire associé. Il existe une H.V.D. concentrique importante.

24 - RE..de BO... Brigitte. Née en 1937. Vue en 1964.

- D.E. modérée.

- S.S. max. du 2° au 4° E.I.G., 5/6, B2 dédoublé et diminué.

- Radio : Coeur de volume V I
: A.M. allongé, rectiligne.
: Branches droite normale, gauche large et expansive
: V.D. très augmenté de volume.

- E.C.G.: Axe de QRS +130° - H.V.D.++

- Cathé : O.D. 17/4, V.D. haut 180/4-12, bas 128/2-12 , A.P. 9/1.

- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée
: au voisinage de la crête supra-ventriculaire, rétrécissement considérable de l'infundibulum qui en systole ferme presque complètement la chambre de chasse du V.D., séparant virtuellement les deux chambres. Par contre, en diastole, dilatation satisfaisante mais nettement inférieure au calibre physiologique.

- Intervention : (Oct. 1964)
: Sténose valvulaire très serrée en gicleur dont l'orifice a 2 à 3 mm de diamètre. Commissurotomie.
: Le doigt introduit par l'O.D. retrouve un anneau fibreux relativement serré, qui est différent de l'hypertrophie concentrique qui, par ailleurs, intéresse toute la chambre de chasse.
: Après ventriculotomie, on expose une sténose infundibulaire bordée de tissu fibreux,blanc-nacré, qui est excisé le plus largement possible dans la région de l'éperon de Wolff.

25 - CHA... Rémy. Né en 1959. Vu en 1964.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., 6/6, irradiant le long du bord gauche, du sternum, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. convexe, vertical, immobile. Voussure de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche, qui est de cinétique faible.
  : Branches normales.
  : V.D. modérément augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +120°. H.V.D.+++
- Cathé : O.D. 17/0 moy. 7 ; V.D. 190/8-15 ; A.P. ?
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée associée à une sténose infundibulaire.
- Intervention : (Mai 1964) C.E.C.
  : Sténose valvulaire peu serrée.
  : Sténose en diaphragme située juste au dessous des sigmoïdes, excentrée, n'occupant que la partie postérieure et gauche du défilé.
  : Résection de cette sténose infundibulaire haute, en diaphragme blanchâtre.

26 - LAM... Marie-Dominique. Née en 1950. Vue en 1962.

- D.E. modérée.
- S.S. max. au 2° au 4° E.I.G., 5/6, aigu, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. très convexe, expansif, surtout dans sa partie supérieure
  : Branches larges, non expansives
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +110°- H.V.D.++
- Cathé : V.D. bas 130/4, haut 120/4, A.P. gauche 12/4.
- Angio : Sténose valvulaire en dôme avec tronc de l'A.P. en forme d'oeuf
  : Sténose infundibulaire haute, systolique, localisée qui se dilate franchement en diastole et qui délimite avec l'orifice valvulaire une petite chambre infundibulaire.
- Intervention : (Mars 1962)
  : Sténose valvulaire n'admettant pas l'index. Valvulotomie.
  : Sténose fibreuse serrée infundibulaire admettant environ un crayon, située à 1,5 cm sous les valves. Elle est réséquée de façon circulaire ainsi que la paroi infundibulaire sur une épaisseur de 3 à 4 mm.

27 - DIS... Annick. Née en 1947. Vue en 1966.

- D.E. marquée
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., méso et télésystolique, 4/6; B2 diminué
- Radio : coeur de volume V I
  : A.M. creux.
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +160°-H.V.D. +
- Cathé : O.D. 15/5 moy.9, V.D. 170/2-10, A.P. ?
- Cinéangio : Sténose valvulaire serrée, petite dilatation post-structurale.
  Grosse réaction hypertrophique du V.D. telle qu'en télésystole le chenal inférieur devient virtuel.
- Intervention : (Nov. 1966) C.E.C.
  : Sténose orificielle de 3 mm de diamètre.
  : Grosse réaction infundibualaire mais le chenal jusqu'à la tricuspide admet facilement le doigt.
- Examen anatomique : (Décès post-opératoire)
  : Ventricule droit fortement hypertrophié. Sa paroi a une épaisseur de 2 cm au niveau de la chambre de chasse.
  : L'éperon de Wolff est fortement hypertrophié entrainant avec l'hypertrophie de la paroi antérieure de la chambre de chasse un rétrécissement infundibulaire dans lequel l'index passe à frottement.
  La partie médiane de l'éperon de Wolff est en outre, le siège d'une zone de tissu scléreux, blanc-nacré de 6 à 7 mm de hauteur, 1,5 cm de largeur et 1,5 mm d'épaisseur. Le bord inférieur de cette zone scléreuse se situe à 3 mm au dessus de l'éperon de Wolff et limite avec lui un petit cul de sac de 2 mm de profondeur. Ce tissu scléreux contribue à augmenter la sténose musculaire.
  : Sténose valvulaire laissant passer le petit doigt.

28 - LEF... Maurice. Né en 1935. Vu en 1954.

- D.E. modérée.
- S.S. max. au 3° E.I.G., holosystolique, 5/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. convexe, expansif.
  : Branches normales.
  : V.D. légèrement augmenté de volume.

- E.C.G.: Axe de QRS à +130°- H.V.D.++
- Cathé : O.D. 10/5, V.D. bas 209/3-19, haut 105/5-10, A.P. moy. 8.
- Angio : non faite.
- Intervention : (Février 1955) Hypothermie.
  : Sténose valvulaire avec dôme. Valvulotomie.
  : Pas de chambre infundibulaire, pas de double sténose.
- Examen anatomique (Décès per-opératoire)
  : Ventricule droit considérablement hypertrophié (paroi latérale épaisse de 19 mm).
  : L'orifice d'entrée de l'infundibulum est très étroit (moins de 1 cm), limité par un éperon de Wolff énorme. Le chenal infundibulaire, grossièrement cylindrique, est rétréci et n'admet pas le petit doigt, il a sensiblement le même diamètre que l'orifice pulmonaire.
  : Petite C.I.A. du type "patent foramen ovale".

29 - SOH... Bernard. Né en 1950. Vu en 1957.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., holosystolique, 4/6, B2 aboli, S. de Harzer.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. convexe, expansif.
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume
- E.C.G.: H.V.D. +
- Cathé : O.D. 14/6 moy. 9, V.D. 170/5-13, A.P. 18/10 moy.13.
- Intervention : (Fév. 1957) Hypothermie.
  : Sténose valvulaire typique. Valvulotomie par voie artérielle.
  : Parois du V.D. très épaisses avec cavité très exigue qui ne permet pas de prendre les pressions. Fermeture d'une petite C.I.A.
- Examen anatomique (Décès post-opératoire)
  : Hypertrophie ventriculaire droite considérable.
  : Chambre de chasse réduite à un étroit chenal lisse, admettant la sonde cannelée (mais pas un crayon) dus à l'hypertrophie infundibulaire et au volumineux éperon de Wolff.

30 - DEL... Max. Né en 1953. Vu en 1959.

- D.E. modérée, cyanose nette.
- S.S. max. aux 3°-4° E.I.G., 4/6, B2 diminué, S. de Harzer.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. normal
  : Branches normales
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +120°- H.V.D.++
- Cathé : O.D. 22/11, V.D. 200/16-24, Infund. 160/16, A.P. moy. 16.
- Angio : Orifice pulmonaire sténosé.
  : Sténose infundibulaire courte, peu serrée, déterminée surtout par une saillie du bord interne, visible seulement en systole. Elle forme la limite inférieure d'une chambre infundibulaire de même calibre que la portion sous-sténosée et dont la longueur se réduit nettement en systole, grossièrement tronconique à base inférieure.
- Intervention : (Mars 1960) C.E.C.
  : Sténose valvulaire et sous valvulaire en forme de filière élastique.
  : Valvulotomie de Brock inéfficace.
- Nouvelle intervention (7 jours après la première) C.E.C.
  : Sténose valvulaire fibreuse en forme de bourrelet fibreux remplaçant tout l'appareil valvulaire, réalisant une sorte de filière. Les sigmoïdes sont remplacées par trois petites bosselures avec une ébauche de commissures.
  : Sténose infundibualaire en entonnoir fibreux, blanchâtre. Ce tissu fibreux, nacré est très épais sur l'éperon de Wolff. Il se transforme juste sous l'anneau pulmonaire en un tissu jaunâtre et friable qui forme plusieurs bosselures épaisses réalisant, au total, une sténose immédiatement sous valvulaire et serrée.
  : Le tissu fibreux est excisé de façon à découvrir partout le tissu musculaire dans lequel on ne cherche pas à tailler.
- Examen anatomique (Décès en fin d'intervention)
  : Myocarde ventriculaire droit très hypertrophié. Sur l'éperon de Wolff, près de son bord antérieur, présence de zones blanc-nacrées d'épaississement et de fibrose myocardique.
  : Au niveau de l'infundibulum, on voit l'excision chirurgicale qui a consisté à enlever la partie toute supérieure de l'éperon de Wolff et à créer une chambre au niveau de l'infundibulum qui n'était que virtuel auparavant. C.I.A. fenestrée.

31 - LHE... Christine. Née en 1959. Vue en 1963.

- D.E. marquée, cyanose nette des lèvres et des ongles.
- S.S. max. aux 2°-3°-4° E.I.G., méso et télésystolique, 3/6, B2 augmenté.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. convexe, vertical, non expansif.
  : Branches normales
  : V.D. légèrement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +160°-H.V.D.++
- Cathé : O.D. 10/2 moy. 5, V.D. 140/4-8, A.P. non cathétérisée.
- Angio : Sténose orificielle serrée avec dôme caractéristique.
  : Rétrécissement musculaire systolique de l'infundibulum.
  : Dilatation ovoïde du tronc de l'artère pulmonaire.
- Intervention : (Mars 1963) C.E.C.
  : Gicleur orificiel que l'on incise et que l'on dilate
  : C.I.A. qui ne peut être fermée en raison d'un retour de sang bronchique important.
  : Infundibulum non précisé.
- Examen anatomique (Décès dans les suites opératoires)
  : Hypertrophie musculaire ventriculaire droite très importante surtout marquée au niveau de l'infundibulum (10 mm d'épaisseur).
  : L'éperon de Wolff est franchement hypertrophié et l'infundibulum est réduit à un simple défilé musculaire n'admettant qu'une sonde cannelée.
  : L'orifice mulmonaire est très étroit,on note la présence, à 4 mm au dessous des sigmoïdes, d'une formation fibreuse, circonférentielle de 1 mm d'épaisseur, partagée en trois parties à peu près égales. Ce diaphragme sous-orificiel n'admet qu'une sonde cannelée.

32 - KER... Marie-Annick. Née en 1958. Vue en 1966.

- D.E. modérée.
- S.S. max. au 2° E.I.G., 6/6, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. fortement saillant, expansif vers le haut
  : Branches gauche un peu expansif, droite normale
  : V.D. discrètement augmenté de volume
- E.C.G.: Axe de QRS à +15° ; H.V.D.+++
- Cathé : V.D. 150 ; A.P. 12.

- Intervention : (Oct. 1966)
  : Sténose valvulaire en gicleur dont l'orifice a un diamètre de 6 mm. Commissurotomie qui permet l'introduction d'une bougie de Hégar n° 15 qui parait étranglé par la sténose infundibulaire.
  : Après infundibulotomie, on voit une énorme hypertrophie ventriculaire droite réactionnelle secondaire à la sténose orificielle.
  : On enlève un peu de muscle au niveau de l'infundibulum et uniquement à ce niveau. Ablation des gros piliers de la chambre de remplissage au dessous de l'éperon de Wolff. C.I.A. fermée.

- Examen anatomique (Décès 36 h. après l'intervention)
  : L'épaisseur du myocarde fait 12 mm au niveau du V.D., la chambre de chasse est minuscule.
  : L'éperon de Wolff est particulièrement épais, formant une très importante saillie, au dessus de la tricuspide, il a 12 mm d'épaisseur. La bandelette ansiforme a une largeur de 1 cm et une épaisseur de 2 cm. Elle forme deux colonnes charnues très épaisses qui contribuent grandement à accentuer la sténose infundibulaire.
  : Cette sténose infundibulaire comprend, d'une part une hypertrophie de l'éperon de Wolff, et d'autre part une sténose fibreuse faite de deux plaques blanc-nacré de 1 cm de haut sur 0,5 cm de large, toutes deux situées sous les valves pulmonaires. Elles sont inextensibles et n'ont pas été touchées par la résection.
  : Il n'y avait donc pas de sténose infundibulaire vraie, autonome, mais une sténose infundibulaire secondaire réactionnelle à la fois musculaire et fibreuse.

33 - SEG... Marc. Né en 1949. Vu en 1964.

- D.E. marquée, cyanose des lèvres et des ongles.
- S.S. max. du 2° au 4° E.I.G., aigu, B2 faible.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. convexe, vertical, immobile.
  : Branches droite normale, gauche large, immobile.
  : V.D. discrètement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +110°. H.V.D.+
- Cathé : O.D. 10/2, V.D. 170/4-8 ; A.P. 13/9.
- Cinéangio : Sténose valvulaire pulmonaire très serrée avec jet étroit.
  : Forte réaction hypertrophique du V.D. en particulier de l'infundibulum en télésystole.
  : Régurgitation auriculaire droite à partir de laquelle s'opacifie l'oreillette gauche.

- Intervention : (Oct. 1964) C.E.C.
  : Sténose valvulaire très serrée de 3 mm de diamètre, dôme fendu par trois incissures. L'orifice admet l'index mais il existe une grosse réaction infundibulaire musculaire.

- Examen anatomique (Décès en fin d'intervention)
  : La chambre de chasse admet un doigt.
  : Très forte hypertrophie ventriculaire droite (10 à 11 mm d'épaisseur) piliers très hypertrophiés.
  : L'orifice pulmonaire admet le petit doigt.

34 - MAS... Michel. Né en 1931. Vu en 1951 et en 1962.

- D.E. marquée. Cyanose nette.
- S.S. max. au 2° E.I.G., télésystolique, 2/6, B2 faible.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. saillant
  : Branches normales
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G. : Axe de QRS à +150°- H.V.D.++
- Cathé : V.D. 250/? ; A.P. 20/?
- 1ère Intervention : (Mai 1961)
  : Valvulotomie difficile sur un dôme épais et fibreux.
- 2ème Intervention : (Nov. 1962)
  : Rétrécissement valvulaire serré que l'on ouvre.
  : L'exploration au doigt montre une cavité ventriculaire musclée mais le passage parait suffisant.
- Examen anatomique : (Décès 20 min. après la fin de l'invention).
  : Hypertrophie ventriculaire droite énorme, l'épaisseur des parois atteint 15 à 30 mm.
  : Hypertrophie considérable de l'éperon de Wolff qui est représenté par un énorme muscle large de 30 mm et de son prolongement droit qui est encore plus hypertrophie que lui.
  : De cette façon est créée une sténose musculaire ventriculaire droite due à cette énorme hypertrophie infundibulaire musculaire qui délimite deux poches : l'une supérieure de chasse (de la taille d'une mirabelle) et l'autre inférieure de remplissage très réduite.
  : La chambre de chasse est très modifiée, l'endocarde qui tapisse est épaissi et envoie des sortes de prolongements de tissu endocardique fibreux venant des sigmoïdes pulmonaires vers le bas.

35 - MAU... Claude. Né en 1940. Vu en 1963.

- D.E. marquée, cyanose.
- S.S. max. aux 2°-3°-4° E.I.G., 5/6, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. onvexe, battant dans sa partie supérieure.
  : Branches normales
  : V.D. très augmenté de volume.
- E.C.G.: H.V.D.+
- Cathé : V.D. 130/? ; A.P. 25/?
- Intervention : (Juin 1963) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur dont l'orifice fait 4 à 5 mm de diamètre. Incision bicuspide.
  : Pas de sténose infundibulaire bien que le myocarde soit très épais.
- Examen anatomique : (Décès post-opératoire)
  : On est frappé par l'épaisseur du muscle ventriculaire droit.
  : L'éperon de Wolff participe à l'hypertrophie de l'ensemble.
  : La chambre de remplissage a une cavité presque virtuelle qui n'admet qu'un doigt.
  : La chambre de chasse est encore plus étroite, ceci est dû à l'hypertrophie de toutes les parois musculaires.
    - en avant : la paroi antérieure,
    - à gauche : le septum et l'éperon de Wolff,
    - à droite : la paroi du V.D. atteint là 30 mm avec le prolongement droit de la crête supra-ventriculaire.
    - en arrière : à la partie basse est située la valve antérieure de la tricuspide, à la partie haute, la crête supra-ventriculaire dont le muscle est doublé par un épaississement endocardique fibreux sur une hauteur de 10 à 15mm, qui, en plus de l'hypertrophie musculaire complète la sténose infundibulaire.
  : Il s'agit donc d'un rétrécissement fibreux et musculaire sous-valvulaire.

36 - GOU... Marie. Née en 1920. Vue en 1963.

- D.E. modérée, cyanose nette des lèvres et des ongles.
- S.S. max. au 2° E.I.G., 2/6, B2 diminué. Hépatomégalie.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. convexe, immobile.
  : Branches normales
  : V.D. discrètement augmenté de volume.
- E.C.G.: H.V.D.+

- Cathé : O.D. 18/12 moy. 16, V.D. 130/12-16, A.P. moy. 11.
  : Triade en insuffisance cardiaque, sténose valvulaire et réaction infundibulaire.
- Intervention : (Juil. 1963)
  : Sténose valvulaire serrée de 5 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Ventricule droit épais sans sténose infundibulaire vraie.
  : Résection d'une partie de la bande pariétale de la crête supra-ventriculaire. On ne trouve pas de C.I.A.
- Examen anatomique (Décès 2 jours après l'intervention)
  : Parois du V.D. très hypertrophiées (12 à 22 mm d'épaisseur) ainsi que le septum interventriculaire.
  : Eperon de Wolff très épais formant une saillie assez considérable et présentant de petites zones blanchâtres correspondant à des plages d'épaississement endocardique qui apparaissent en étoiles linéaires blanc-nacrées à la coupe du ventricule droit.

37 - LAN... Dominique. Né en 1955. Vu en 1961.

- D.E. marquée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., holosystolique, 5/6, B2 diminué.
- Radio : Coeur de volume V I
  : A.M. absent, occupé par l'artère pulmonaire gauche
  : Branches droite normale, gauche expansive
  : Convexité de la partie supérieure de l'A.I.G.
- E.C.G. : H.V.D.++
- Cathé : (fait en 1958)
  : O.D. 11/2 moy. 6, V.D. 210/0-10, A.P. 38/8.
  : L'aspect de la courbe pulmonaire (montée rapide) serait plutôt en faveur du siège infundibulaire de la sténose.
- Angio : Sténose infundibulaire très serrée à 1 cm au dessous des valves.
  : Recessus ventriculaire droit probable.
- Intervention : (Janv. 1962) C.E.C.
  : Sténose infundibulaire non pas du type médio-ventriculaire en anneau fibreux, mais par hypertrophie très importante de l'éperon de Wolff qui surplombe en saillie le septum ventriculaire et l'insertion de la tricuspide. Cette hypertrophie ventriculaire a près de 1 cm d'épaisseur, et est réséquée sous contrôle au doigt de l'évidement.
  : Sténose assez étroite de l'anneau pulmonaire. Pose d'un patch losangique suturé sur le tronc pulmonaire et le ventricule droit.

- Examen anatomique : (décès subit 48 h. après l'intervention)
  : Hypertrophie concentrique droite énorme (10 à 18mm d'épaisseur)
  : L'éperon de Wolff, dans sa partie inférieure qui double le septum ventriculaire, est considérablement épaissi. Sa partie haute et droite a été réséquée. Un pilier musculaire épais réunit la partie médiane de la paroi interne à la paroi externe, passant en pont devant la paroi antérieure. Un épaississement endocardique blanc-nacré entoure la partie musculaire réséquée.
  : L'origine congénitale ou provoquée par les remous sanguins peut se discuter.

38 - TRU... Paulette. Née en 1946. Vue en 1961.

- D.E. marquée. Cyanose notable.
- S.S. max. aux 3°-4°-5° E.I.G., méso et télésystolique, 4/6, B2 normal.
- Radio : Coeur de volume V 2
  : A.M. concave
  : Branches normales
  : V.D. nettement augmenté de volume
- E.C.G. : Axe de QRS à +150°- H.V.D.++
- Cathé : O.D. 10/5 moy. 8, V.D. bas 196/4-8, haut 160/4-8, A.P. 19/9.
- Intervention : (Janv. 1961, après une valvulotomie de Brock en 1952).
  : Orifice pulmonaire se présentant plus comme un diaphragme que comme un gicleur, ouverture au dilatateur.
  : Eperon de Wolff très épais, doublé d'un tissu fibreux qui est excisé ainsi que la berge droite de l'infundibulum.
  : C.I.A. fermée.
- Examen anatomique : (Décés en fin d'intervention)
  : Le ventricule droit a une épaisseur variant de 8 à 20 mm.
  : Au niveau de l'infundibulum, on voit la trace de la résection circulaire, musculaire au dessus de l'éperon de Wolff qui est très hypertrophié.

39 - MA... Claudine. Née en 1948. Vue en 1956.

- D.E. modérée.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G.
- Radio : Coeur de volume normal
  : A.M. normal
  : Branches normales
  : V.D. non augmenté de volume.

- E.C.G.: H.V.D.++
- Cathé : O.D. moy. 7, V.D. 155/5-10, A.P. 90/3-10.
- Intervention : (Juil. 1956) après une valvulotomie de Brock en 1954.
  : Sténose valvulaire peu serrée. Commissurotomie.
  : L'accès de la chambre de chasse est barré par un genre de résistance pouvant évoquer l'existence d'un diaphragme immédiatement sous-valvulaire. Cependant, l'introduction d'une pince de Kelly dans la cavité du ventricule est possible et son ouverture réalisée sans difficulté.
- Examen anatomique : (Décès dans les suites opératoires)
  : L'infundibulum est régulièrement rétréci par l'épaississement des parois. La cavité du V.D. est minuscule.
  : Immédiatement sous les sigmoïdes, on note la présence d'une collerette fibreuse, cartilagineuse même, entièrement fendue dans sa portion antéro-gauche au voisinage de la cloison.
  : Cette collerette forme un anneau élastique qui laisse passer le doigt mais dont l'élasticité reconstitue la sténose dès le doigt retiré. On pratique l'exérèse de cette collerette mais on se rend compte qu'en raison de l'épaisseur des parois de l'infundibulum, il faut également réséquer une partie de ces parois pour rendre à l'infundibulum un calibre suffisant.

40 - MAR... Pierre. Né en 1959. Vu en 1966.

- D.E. inéxistante. Cyanose discrète.
- S.S. max. aux 2°-3° E.I.G., holosystolique, B2 aboli.
- Radio : Coeur de volume V 3
  : A.M. court, très convexe et très expansif.
  : Branches normales
  : V.D. nettement augmenté de volume.
- E.C.G.: Axe de QRS à +120°- H.V.D.+++
- Cathé : O.D. 12/4 moy. 6, V.D. 230/0-12.
- Cinéangio : Sténose valvulaire très serrée avec jet systolique étroit et puissant.
  : Forte régurgitation tricuspidienne sous forme d'un jet puissant.
  : Très forte réaction hypertrophique ventriculaire droite.
  : L'infundibulum se dilate correctement en diastole atteignant un diamètre de 1,5 cm mais se ferme complètement en télésystole au voisinage de l'éperon de Wolff.

- Intervention : (Janv. 1967) C.E.C.
  : Sténose valvulaire en gicleur typique dont l'orifice fait 4 mm de diamètre. Commissurotomie.
  : Hypertrophie concentrique très importante à l'exploiration au doigt. Il est impossible au moment de la systole de faire pénétrer le petit doigt. On se décide à agrandir la cavité ventriculaire.
  : Infundibulotomie oblique. L'épaisseur du muscle à ce niveau est à peu près de 2 cm. On pratique une résection infundibulaire portant essentiellement sur la partie antérieure de celui-ci. Deux petites myotomies verticales sont faites en plus. On enlève un tissu blanc couvrant la face supérieure de l'éperon de Wolff qui est ainsi désépaissi.
  : Par contre, lorsqu'on regarde sur la coupe, le V.D., on est effrayé par l'aspect de celle-ci. Il n'existe plus de cavité ventriculaire droite : tout est complètement obstrué par d'énormes piliers charnus qui transforment la chambre de chasse et la chambre de remplissage en une fente virtuelle. On enlève systématiquement 7 de ces piliers qui sont pris à une extrémité et réséqués à l'autre.

- Examen anatomique : (Décès post-opératoire rapide)
  : Les parois du V.D. ont 2 cm d'épaisseur, étant donné la petitesse du coeur, la cavité ventriculaire droite est réduite à presque rien.
  : L'excision musculaire chirurgicale est importante et a porté sur environ 1 cm de myocarde (en épaisseur), à la face antérieure du V.D. sur presque toute son étendue, au niveau de l'éperon de Wolff et jusqu'au dessous de l'orifice pulmonaire. La partie moyenne de l'éperon de Wolff a été excisée incomplètement et il persiste encore là, un éperon musculaire qui semble réprésenter une sténose sur la voie pulmonaire à sa face postérieure. La saillie de cette partie musculaire et dure sur la paroi postérieure de la voie pulmonaire (au niveau de l'infundibulum), semble devoir représenter une gène notable persistante pour l'évacuation du V.D.
  : Il s'agit donc d'une sténose orificielle pulmonaire très serrée avec sténose infundibulaire réactionnelle musculo-fibreuse.

C O N C L U S I O N S.

L'étude des obstacles infundibulaires associés aux sténoses valvulaires pulmonaires avec septum ventriculaire intact, à partir de la littérature médicale et de 40 observations de malades hospitalisés dans le Service du Professeur SOULIE, nous a permis de préciser plusieurs points importants.

1°) - L'étude anatomo-pathologique de ces rétrécissements infundibulaires montre qu'il en existe deux sortes :

a) Les rétrécissements infundibulaires réactionnels, qui sont les plus fréquents et les plus récemment connus. Ils sont généralement étendus, transformant l'infundibulum en un chenal à parois lisses régulièrement rétréci. Ils sont dûs à une hypertrophie musculaire des parois de l'infundibulum et des formations anatomiques qui s'y trouvent, essentiellement l'éperon de Wolff et ses prolongements. Cette hypertrophie est secondaire à la sténose orificielle pulmonaire et fait partie de l'hypertrophie concentrique des parois du ventricule droit. Elle est d'abord purement musculaire et peut devenir fibro-musculaire après un certain temps d'évolution. L'importance de cette hypertrophie infundibulaire sténosante est beaucoup plus en rapport avec le degré de la sténose orificielle qu'avec la durée d'évolution de la cardiopathie.

b) Les sténoses primitives en diaphragme, sont nettement plus rares mais sont de connaissance beaucoup plus ancienne. Associées à une sténose orificielle pulmonaire, elles réalisent une double sténose de la voie infundibulo-pulmonaire. Elles sont localisées à des niveaux variables de l'infundibulum : immédiatement sous-valvulaire, moyenne ou basse avec parfois constitution d'une chambre sous-valvulaire.

La nature primitive ou secondaire d'un obstacle infundibulaire n'est pas toujours facile à reconnaitre, et l'on peut dire que :

- une sténose musculaire étendue est surement réactionnelle ;

- un diaphragme fibreux, immédiatement sous-valvulaire, est certainement primitif ;

- un rétrécissement infundibulaire musculo-fibreux, moyennement ou bas situé peut être primitif, secondaire ou les deux à la fois.

Ces différents aspects s'opposent radicalement à ceux que l'on rencontre en cas de tétralogie de Fallot où l'infundibulum est essentiellement hypoplasique et où la malformation infundibulaire est dûe à une évolution embryologique atypique du "bulbus cardis".

2°) - L'examen clinique.

Le meilleur signe clinique qui permet de prévoir l'existence d'un obstacle infundibulaire associé à une sténose valvulaire pulmonaire, parait être la constatation d'un souffle systolique dont le maximum d'intensité atteint non seulement la partie interne des 2° et 3° espaces intercostaux gauches, mais aussi celle des 4° et parfois 5° espaces.

Ni l'absence de dilatation post-sténotique du tronc de l'artère pulmonaire, ni l'absence d'élargissement de sa branche gauche ne sont suffisamment fréquents, lors de l'examen radiologique, pour constituer des signes évocateurs d'un obstacle infundibulaire associé.

Le tracé électrique est le meilleur examen permettant de prévoir, avant le cathétérisme, la valeur des pressions ventriculaires droites, mais il n'apporte aucun argument en faveur d'un rétrécissement infundibulaire.

3°) - Le cathétérisme.

L'étude hémodynamique apporte des renseignements irremplaçables sur les taux de pressions artérielles pulmonaires et ventriculaires droites. La hauteur de la pression du ventricule droit est beaucoup plus en rapport avec le degré de la sténose orificielle pulmonaire qu'avec la durée d'évolution de la cardiopathie. Il n'y a pas de relation nette entre ces pression ventriculaires droites et le degré de l'hypertrophie infundibulaire réactionnelle.

Le cathétérisme permet également de reconnaitre une sténose en diaphragme située à la partie moyenne ou basse de l'infundibulum en objectivant deux régimes de pressions dans la cavité ventriculaire droite.

Il est beaucoup moins fréquent qu'il reconnaisse une hypertrophie infundibulaire sténosante secondaire.

Il ne permet pas de mettre en évidence un diaphragme immédiatement sous-valvulaire.

4°) - L'angiocardiographie, permet de visualiser les obstacles infundibulaires.

Beaucoup plus que la morphologie de la sténose, c'est l'étude de l'infundibulum en systole et en diastole qui va permettre de prévoir l'importance de la gêne apportée à l'évacuation ventriculaire droite et la nature de l'obstacle infundibulaire.

En cas d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle, les variations de calibre systolo-diastoliques de l'infundibulum sont très augmentées par diminution du diamètre systolique, le diamètre diastolique restant normal.

En cas de sténose infundibulaire organique, le diamètre infundibulaire systolique est diminué, mais fait capital, le diamètre diastolique est également diminué et il persiste pendant la diastole, un certain degré de rétrécissement infundibulaire.

L'appréciation du calibre de l'infundibulum en diastole est donc très importante à considérer.

La confrontation des résultats de l'angiographie et des constatations du chirurgien dans nos observations, montre qu'à de rares exceptions près, les résultats sont concordants et que l'opacification permet de reconnaitre l'existence et la nature de l'obstacle infundibulaire. Ce n'est que dans le cas du diaphragme sous-valvulaire que l'angiographie est moins parlante, ceci montre l'importance pour le chirurgien de l'exploration complète et soigneuse de l'infundibulum à la recherche d'un obstacle à tous les niveaux.

L'angiographie apporte le plus d'arguments pour résoudre le difficile problème de la conduite à tenir vis à vis de la sténose infundibulaire associée à la sténose orificielle.

5°) - L'intervention chirurgicale consiste à ouvrir l'orifice pulmonaire sténosé sous contrôle de la vue, mais pose le difficile problème de la résection de l'obstacle infundibulaire.

Il semble que la plupart des chirurgiens adopte l'attitude suivante :

- En cas de sténose infundibulaire primitive en diaphragme fibreux, il est nécessaire de réséquer cet obstacle.

- En cas de rétrécissement infundibulaire réactionnel modéré, il faut respecter l'hypertrophie infundibulaire et attendre sa régression dans les mois qui suivent la valvulotomie.

- En cas de rétrécissement infundibulaire réactionnel important, on a le choix entre deux attitudes :

.Ne pas toucher à l'infundibulum et espérer une regression de l'hypertrophie, probable mais pas certaine, après valvulotomie ; mais en adoptant cette position, on risque une défaillance cardiaque droite brutale, post-opératoire ;

. Supprimer l'obstacle infundibulaire, ce qui évitera cette évolution, mais, ce qui expose aux complications graves de la résection infundibulaire dont la nécessité n'est pas prouvée et dont l'importance est difficile à préciser.

Pour résoudre ce difficile problème, l'angiographie apporte un argument, la réduction extrême du chenal infundibulaire en systole ou une ouverture incomplète en diastole plaident en faveur de la résection de l'obstacle infundibulaire.

Vu, le Président de Thèse :

M. P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
M. J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E.

1 - ABBOT M.E.

Atlas of ongénital cardiac disease.
The American heart association. New-York 1936.

2 - ABRAHAMS D.C. et WOOD P.

Pulmonary stenosis with normal aortic root.
Brit. Heart J. 13, 519 - 1951.

3 - ACTIS DATO A. et GUGLIELMI G.

Critères d'évaluation du type de rétrécissement pulmonaire avant son traitement chirurgical.
Minerva chir. 11, 235 - 1956.

4 - ACTIS DATO A., GRANDE A., MALARA D.

Les doubles sténoses pulmonaires (it.).
Minerva cardicangiologica 10, 509 - 16 - 1962.

5 - ACTIS DATO A., DE GIORGI E.

Les syndromes de sténoses pulmonaires infundibulaire post-valvulotomie (it.).
Minerva cardioangiologica 11, 671 - 1963.

6 - ALBOU E., LANFRANCHI J., PITON A., TRICOT J.L.

L'angiocardiographie des cardiopathies congénitales.
La Revue du Praticien XIV, 30 - 3763 - 1964.

7 - ARIE E.

Etude de l'infundibulum pulmonaire par la cinéangiocardiographie à grande vitesse et à double incidence simultanée (à propos de 51 obs.).
Thèse Paris 1965.

8 - ALLAIRY K.D. and CAMPBELL M.

Congénital pulmonary sténosis with closed ventricular septum.
Guy's Hosp. Rep. 98, 18 - 1949.

9 - BACULARD P.

Etude phonocardiographique extra et intracardiaque des sténoses de l'A.P.
Thèse Paris 1958.

10 - BARIE E.

Le rétrécissement préartériel de l'artère pulmonaire.
Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hop. de Paris 12, 579 - 1895.

11 - BASSET H.F.M.

Pulmonary valvular sténosis. The infundibulum factor in relation to valvulotomy.
Thorax 13, 204 - 1958.

12 - BING R.J., REBER W., SPARKS J.E., BALBONI F.A., VITALE A.E. and HOULON M.

Congénital pulmonary sténosis.
J.A.M.A. 154, 127 - 1954.

13 - BLACKET R.B., PALMER A.J. and HOLLIDAY E.J.

Congénital pulmonary valvular sténosis.
M.J. Australia 2, 517 - 1951.

14 - BLOUNTG S. Jr, VAN ELK J., BALCHUM O.J. et SWAN H.

Valvular pulmonary sténosis with intact ventricular septum.
Circulation 15, 814 - 1957.

15 - BOUCHARD F. et CORNU C.

Etude des pressions ventriculaires droites et artérielle pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires.
Arch. mal. du coeur 47, 418 - 1954.

16 - BROCK R.C.

The anatomy of congénital pulmonary sténosis.
New-York P.B. Hoeber 1957.

17 - BROCK R.C.

Control méchanism in outflow tract of right ventricle in health and disease.
Guy's Hosp. Rep. 104, 353 - 379 - 1955.

18 - BROCK R.C.

The surgical treatment of pulmonary sténosis.
Brit. Heart J. XXIII, 337 - 1961.

19 - BRUN P., GESCHWIND H.

Intérêt du radiocinéma dans les cardiopathies congénitales.
Coeur et Med. int. III, 2 - 131 - 1964.

20 - BRUN P., GESCHWIND H.

Intérêt de la cinéangiocardiographie. Description d'une technique de cinéangio biplane.
Rev. Med. Int. Photo Ciné Télé. II, 2 - 45 - 1963.

21 - CAMPBELL M.

Simple pulmonary sténosis.
Brit. Heart J. 16 - 273 - 1954.

22 - CAMPBELL M.

Factors in the actiology of pulmonary sténosis.
Brit. Heart J. 24, 625 - 1962.

23 - CARPETI F.L.

Infundibular dynamics studied by cinéangiocardiography in pure valvular pulmonary sténosis.
Circulation 14, 918 - 1956.

24 - COELHO E., DE PAIVA E., NUNES A. and TAVARS V.

Angiocardiographic studies of valvular malformations in pulmonary sténosis, relationship to physiologic altérations.
Am. J. Cardiol. 10, 634 - 1962.

25 - CORNU C.

Formes cliniques des rétrécissements pulmonaires avec ou sans C.I.A.
Thèse Paris 1955.

26 - CURRENS J.H., KINNEY T.D. and WHITE P.D.

Pulmonary sténosis with intact interventricular septum.
Am. Heart J. 30, 491 - 1945.

27 - DIMOND E.G. et LIN T.K.

The clinical picture of pulmonary sténosis (without ventricular septal defect).
Ann. Int. Med. 40, 1108 - 1954.

28 - EAKIN W.W. et ALBOT M.E.

Sténosis of the pulmonary conus at the lower bulbar orifice and closed interventricular septum.
Am. J. Med. Sc. 186, 860 - 1933.

29 - ENGLE M.A. and TAUSSING H.B.

Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale. Report of illustrative cases and analysis of clinical syndrome.
Circulation 2, 481 - 493 - 1950.

30 - ESPINO-VELA J. et PICCOLO E.

Pulmonary sténosis (Symposium).
Déborah Hospital Philadelphia Avril 1960.
F.A. Davis Company 1962.

31 - FONTAINE J.L.

Contribution à l'étude des rétrécissements infundibulaires avec septum ventriculaire intact.
Thèse Paris 1963.

32 - FROMENT R. et MICHAUD P.

Faits médico-chirurgicaux concernant la chirurgie des sténoses pulmonaires avec septum interventriculaire intact.
Algérie med. 63, 1083 - 1959.

32' - GASUL B.M., ARSILLA R.A., LEV M.

Heart disease in children - Diagnosis and treatment.
Pitman Medical Publishing C° L.T.D. London.

33 - GERARD R., GRAS A., SERRADIMIGNI A. et BENYAMINE R.

Les sténoses pulmonaires et les malformations associées. Problème diagnostiques et thérapeutiques.
Marseille Med. 97, 649 - 1960.

34 - GILBERT J.W., MORROW A.G. and TALBERT J.L.

The surgical significance of hypertrophic infundibular obstruction accompanying valvular pulmonic sténosis.
J. Thorac. Cardio. Surg. 46, 457 - 1963.

35 - GILBERT G., AERICHIDE N. et DAVID P.

Sténose pulmonaire infundibulaire avec septum interventriculaire intact.
Union Medicale du Canada. Montréal 94, 10 - 1965.

36 - GREENE D.G., BALDWIN E. et J.S., HIMMELSTEIN A. ROH C.E. et CURHAUD A.

Pure congénital pulmonary sténosis and idiopathic congénital dilatation of the pulmonary artory.
Am. J. Med. 6, 24 - 1949.

37 - HENRY E., COURBIER R. et ROCHU P.

Les cavités cardiaques. Introduction anatomique à la chirurgie intra-thoracique.
Lasson Edit. Paris 1959.

38 - HOUEL J., MORAND P., BROCHIER M. et DEMAILLE M.

Regression des hypertrophies infundibulaires sténosantes associées aux sténoses valvulaires pulmonaires.
Arch. Mal. Coeur 54, 1326 - 1961.

39 - HOUEL J., MORAND P., CLIGE P. et MALMEJAC Cl.

Notre expérience des sténoses valvulaires de l'artère pulmonaire.
Afrique Française Chirurgicale XVIII, 3 - 147 - 1960.

40 - JOHNSON A.M.

Hypertrophic infundibular sténosis complicating simple pulmonary valvular sténosis.
Brit. Heart J. 21, 429 - 1959.

41 - JOOS H.A., YU P.N., LOVEJOY F.W., NYE R.E., SIMSON J.H.

Clinical and hemodynamic studies of congénital pulmonary sténosis with intact ventricular septum.
Am. J. Med. 17, 6 - 1954.

42 - KIRKLIN J.W., CONNOLLY D.C., ELLIS F.H., BURCHELL H.B. EDWARD J.E. et WOOD E.

Problems in diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum.
Circulation 8, 849 - 1953.

43 - KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E., RUDHE U., JOHNSON B.

Diagnosis of congénital heart disease.
The year book publishers - Chicago - 1959.

44 - KUNZLER R. et SCHAD N.

Atlas der angiokardiographie angeborener herzfehler.
Geerg. Thieme Verlag - Stuttgart - 1960.

45 - LAFFITE A.A.

Rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire d'origine congénitale. Oblitération incomplète du trou de Botal. Absence de cyanose. Endocardite végétante au niveau du rétrécissement.
Bulletin de la Soc. Anat. de Paris 6, 13 - 1892.

46 - LEATHAM A. et WEITZMAN D.

Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary sténosis.
Brit. Heart J. 7, 303 - 1957.

47 - LEQUINE J.

Physiopathologie de la sténose pulmonaire isolée.
Acta cardiologica 9, 2986 - 1954.

48 - LESTER R.G., OSTEEN R.T. et ROBINSON A.E.

Infundibulum obstruction secondary to pulmonary valvular sténosis.
American Journal of Roentgenology Radium therapy and nuclear médecine Springfield 94, 1 - 1965.

49 - LEVINE O.R. et BLUMENTHAL S.

Pulmonic sténosis.
Circulation 32, 6 - Suppl. 111 - 1965.

50 - LEV M. and STRAUSS S.

Sténosis of infundibulum
Arch. Int. Med. 70, 53 - 60 - 1942.

51 - LILLEHEI C.W., WINCHELL P., ADAMS P., BARONOFSKY I., ADAMS F. and VARCO R.L.

Pulmonary valvular sténosis with intact ventricular septum.
Amér. J. Méd. 20, 756 - 1956.

52 - LITTLE J., LAVENDER J.P. and DESANCTIS R.W.

The narrow infundibulum in pulmonary valvular sténosis. Its préopérative diagnosis by angiocardiography.
Circulation 28, 2 - 182 - 1963.

53 - LUCAS R.V., VARCO R.L., LILLEHEI C.W., ADAMS P., ANDERSON R.C. et EDWARDS J.E.

Anomalous muscle bundle of the right ventricle.
Circulation 25 - 443 - 1962.

54 - Mc CANN P.

Angiographic signs in isolated valvular pulmonary sténosis.
Irish Journal of Médical Science. Dublin 6, 463 - 1964.

55 - NADAS A.S.

Pediatric cardiology.
W.B. Saunders Cº - Philadelphia, Ed. 2 - 1963.

56 - PAINTRIDGE J.F., MARSHALL R.J., SHEPHERD J.T.

Pulmonary sténosis with normal aortic root.
Irish J. Med. Sc. 379, 309 - 1957.

57 - POTTS W.J., GIBSON S., RICKER W.Z. and LEININGER C.R.

Congénital pulmonary sténosis with intact ventricular septum.
J.A.M.A. 144, 8 - 1950.

58 - RODRIGUEZ RUIZ de AZUA C.

L'angiocardiographie selective dans les sténoses pulmonaires.
Revue esp. Cardio. 15, 481 - 1962.

59 - ROUVIERE H.

Anatomie humaine.
Masson Edit. Paris

60 - SABISTON D.C. et WILLIAMS G.R.

The expérimental production of infundibular pulmonic sténosis.
Ann. of Surg. 139, 325 - 1954.

61 - SCHERLIS L., KOENKER R.J. and LEE Y.

Pulmonary sténosis : electrocardiographic, vectocardiographic and cathétérization data.
Circulation 28, 288 - 1963.

62 - SILVERMAN B.K., NADAS A.S., WITTENBORG M.H., GOODALE W.T. and GROSS R.E.

Pulmonary sténosis with intact ventricular septum. Correlation of clinical and physiological data with review of operative results.
Am. J. Med. 20, 53 - 1956.

63 - SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., SICOT J.R. et VOCI G.

Etude physiopathologique post-opératoire de la trilogie de Fallot.
Arch. mal. du Coeur 45, 385 - 1952.

64 - SOULIE P., CHICHE P. et VOCI G.

Etude anatomique de l'infundibulum, de l'orifice pulmonaire et de l'artère pulmonaire dans la tétrade de Fallot.
Sem. Hôp. - 27 - 699 - 1951.

65 - SOULIE P.

Cardiopathies congénitales.
Exp. Sc. Franc. Paris 1956.

66 - SOULIE P.

Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire.
La Revue du Praticien XIV, 31 - 3873 - 1964.

67 - SWANN H., CLEVELAND H.C., MUELLER H. and BLOUNT S.G. Jr.

Pulmonic valvular sténosis.
J. Thorac. Surg. 28, 504 - 1954.

68 - TAUSSIG H.B.

Congénital malformations of the heart.
Harvard University Press - Cambridge - 1960.

69 - TESTUT L.

Traité d'anatomie humaine.
Gaston Doin et Cº Edit. 1929.

70 - TINKER J.

The natural history of isolated pulmonary sténosis.
Brit; Heart J. 27, 2 - 1965.

71 - TORNER SOLER M. et CORRONS ESPINAL J.

Estenosis pulmonar pura di tipo infundibular.
Rev. Esp. di cardiol. 15, 402 - 1962.

72 - VAN LOO A., PANNIER R., VUYLSTEEK K., D'HEER H., VAN BEYLEN C. et BLANCQ UAERT A.

Etude hémodynamique de 6 cas de sténose pulmonaire infundibulaire.
Acta cardiol. 8, 252 - 1952.

73 - VERNANT P.

Embryologie, étiologie et pathogènie des malformations cardio-vasculaires.
Cahiers du Coll. Med. Hop. Paris 3, 315 - 1962.

74 - VOGELPOEL L.

The pré-opérative recognition of the "muscle-band" right ventricle in pulmonary sténosis with intact ventricular septum.
Brit. Heart J.

75 - WARDEN H.E., LUCAS R.V., VARCO R.L.

Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles.
J. of Thracic and cardio-vascular Surgery - St Louis.
51, 1 - 1966.

76 - WATSON H., PICKARD C., LOWE K.G. et HILL I.G.W.

Ciné-angiocardiographie studies of the outflow tract in isolated pulmonary valvular sténosis.
Brit. Heart J. 22, 706 - 1960.

77 - WOOD P.

Diseases of the heart and circulation.
Ed. 2 - London - Eyre and Spottiswoode - 1956.

78 - YAHINI J.H., DULFANO M.J., and TOOR M.

Pulmonic sténosis : a clinical assessment of severity.
Am. J. Cardiol. 5, 744 - 1960.

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18--93
535:18—62